Allegato A

LINEE GUIDA PER LA VENTILAZIONE MECCANICA A PRESSIONE POSITIVA DOMICILIARE E LE DIMISSIONI PROTETTE DEL PAZIENTE PEDIATRICO CON INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA

INDICE

ABBREVIAZIONI USATE NEL TESTO

A/CV = Ventilazione assistita controllata volumetrica

A/C PCV = Ventilazione assistita controllata pressometrica

ADR = Assistenza domiciliare respiratoria

ATS = American Thoracic Society

CPAP = Pressione positiva continua nelle vie aeree

CFR = Capacità funzionale residua

DMD = Distrofia Muscolare Duchenne

ENMC = European Neuro-Muscolar Centre

Fi02 = Percentuale inspiratoria in 02

FVC = Capacità Vitale Forzata

HME = Filtri scambiatori di umidità e calore

IR = Insufficienza Respiratoria

IRA = Insufficienza Respiratoria Acuta

IRC = Insufficienza Respiratoria Cronica

M I-E = Insufflatore-Essuflatore Meccanico

MEP = Massima pressione espiratoria

MIP = Massima pressione inspiratoria

NIV = Ventilazione non invasiva

PaO2 = Tensione arteriosa in ossigeno

PaCO2 = Tensione arteriosa in anidride carbonica

PCEF = Picco di flusso espiratorio della tosse

PEG = Gastrostomia endoscopica percutanea

PLS = Pediatra di Libera Scelta

PSV = Ventilazione a pressione di supporto

SaO2 = Saturazione in ossigeno

SIMV = Synchronized intermittent mandatory ventilation

SMA = Atrofia Muscolo Spinale

SSN = Sistema Sanitario Nazionale

VDM = Ventilazione meccanica domiciliare

1. INTRODUZIONE

Un'indagine condotta nel Regno Unito nella seconda metà degli anni 90, ha evidenziato un significativo aumento del numero di bambini che hanno richiesto il ricorso alla ventilazione meccanica domiciliare (VMD)[1]. Infatti, nell'età evolutiva le principali cause d'insufficienza respiratoria cronica sono patologie caratterizzate da ipoventilazione alveolare e, quindi, da ipercapnia. In questi casi, la sola ossigenoterapia è inefficace e talvolta pericolosa, perché non solo non corregge l'ipercapnia, ma spesso la peggiora.
Le più comuni cause di utilizzo domiciliare del ventilatore in età pediatrica sono le patologie neuromuscolari, le alterazioni della gabbia toracica, le sindromi da ipoventilazione centrale, la displasia broncopolmonare, la fibrosi cistica, le cardiopatie e le apnee notturne ostruttive [2] (vedi tabella 1).

Tabella 1. Perché i bambini possono andare incontro a VMD

- **Aumentato carico respiratorio**
  - Patologie Cardio-Polmonari
  - Alterazioni della gabbia toracica
- **Deficit del controllo neurologico della respirazione**
  - S. da Ipoventilazione Centrale, CHS
- **Debolezza muscolare**
  - Malattie neuromuscolari

In relazione alle necessità individuali il supporto ventilatorio può variare dalla sola ventilazione notturna mediante maschera nasale alla ventilazione meccanica 24 ore/die tramite tracheotomia [2].
La VDM può essere eseguita in modalità non invasiva tramite l'utilizzo di maschere o boccagli oppure in modalità invasiva tramite tracheostomia. Tra le due la ventilazione non invasiva (NIV) domiciliare è quella meglio accettata dai pazienti e dai familiari. Infatti, è gravata da meno

complicanze, è più facile da gestire, consente di alimentarsi, parlare e vivere normalmente nelle ore in cui non è necessaria la ventilazione. Purtroppo la NIV, poiché richiede una cooperazione attiva da parte del paziente, ha un uso limitato negli infanti (primi 12 mesi di vita) e nei bambini più piccoli.

E' considerato *"ventilatore dipendente"* ogni bambino che in condizioni di stabilità respiratoria e stabilità clinica generale richieda un supporto ventilatorio per mantenere un'adeguata stabilità degli scambi gassosi, dopo il fallimento di tentativi plurimi di svezzamento dal ventilatore nell'arco di 3 mesi dall'instaurazione della ventilazione meccanica [2]. E' ormai da tempo dimostrato che il bambino affetto da insufficienza respiratoria cronica dipendente dal ventilatore, stabile dal punto di vista respiratorio e generale, può godere di una migliore qualità di vita al di fuori dell'ospedale [2]. La qualità di vita migliora nel passaggio dalla Terapia Intensiva alla Terapia Sub-Intensiva Respiratoria e dalla Sub-Intesiva Respiratoria alla domiciliazione, con una consensuale riduzione dei costi [3]. I costi concernenti l'acquisto delle apparecchiature elettrromedicali per la ventilazione meccanica sono equivalenti ai costi di un breve periodo di permanenza in Terapia Intensiva. Incide, invece, maggiormente dal punto di vista economico l'assistenza infermieristica, necessaria nei casi in cui la famiglia da sola non è in grado di provvedere completamente all'assistenza del bambino per 24 ore/die. Tuttavia, anche in questi casi, si è stimato che il costo giornaliero di un'assistenza infermieristica che copra le 24 ore rappresenti meno di 1/3 del costo di permanenza giornaliero in Terapia Intensiva[3]. Uno studio condotto nel Nord America ha evidenziato che il costo d'ospedalizzazione mensile dei bambini ventilatore-dipendenti è di circa 58600 dollari e che la ventilazione domiciliare, che prevede 12–15 ore/die di assistenza infermieristica, comporta una riduzione del 63% dei costi [4].

Il nostro Sistema Sanitario Nazionale (SSN) nell'intento di migliorare la qualità di vita dei pazienti affetti da patologie croniche invalidanti e di ridurre i costi legati alle reiterate e lunghe ospedalizzazioni ha previsto l'istituto dell' Assistenza Domiciliare Respiratoria (ADR) per i pazienti affetti da insufficienza respiratoria cronica con elevato livello di complessità assistenziale.

2. FISIOPATOLOGIA DELLA DIPENDENZA CRONICA DAL VENTILATORE NEL BAMBINO

Per avere una adeguata ventilazione spontanea, la forza dei muscoli respiratori e il “drive”centrale devono essere sufficienti a sostenere il carico meccanico respiratorio. Un aumento di quest’ultimo o una riduzione dei primi due, spostano l’equilibrio forza muscolare – carico respiratorio a favore del carico. Tale squilibrio può determinare una ventilazione alveolare spontanea inadeguata con ipercapnia e quindi dipendenza dal ventilatore (vedi tabella 1 2 e 3).

Tabella 2. Patologie che conducono a VDM nell’età evolutiva

1) **AUMENTATO CARICO RESPIRATORIO**

- **Cardiomiopatie** congenite e acquisite
- **Alterazioni polmonari**:
  - o Displasia bronco-polmonare (BPD)
  - o Fibrosi cistica
  - o Ipoplasia polmonare
  - o Esiti IRA
- **Alterazioni gabbia toracica** (cifoscoliosi grave, distrofia toracica, spondilite anchilosante)

2) **DEFICIT CONTROLLO DELLA RESPIRAZIONE**

- **Ipoventilazione centrale congenita** (S. Ondine)
- **Ipoventilazione centrale acquisita** (lesione del tronco traumatica, tumorale, emorragica, ischemica, postchirurgica o esito di radioterapia)
- **Mielomeningocele**
- **Malformazione di Arnold-Chiari**

3) **DEBOLEZZA MUSCOLARE** **Malattie Neuromuscolari**

Tabella 3. Patologie neuro-muscolari

- **MIDOLLO SPINALE:** Lesione midollo cervicale post-traumatica, Siringomielia, Mielite trasversa
- **MOTO-NEURONE:** Atrofie Muscolo Spinali (SMA I, II,III), Poliomielite-S. post-polio
- **NEUROMIOPATIE PERIFERICHE:** lesione n. frenico postintervento cardio-chirurgico, S. Charcot Marie Tooth, S. Guillain-Barrè
- **GIUNZIONE NEURO-MUSCOLARE:** Miastenia
- **MUSCOLO:**
  - **Distrofie Muscolari:** Duchenne (DMD), Beker, Dei cingoli, Fascio-Scapolo-Omerale, Emery-Dreyfuss , Distrofie Muscolari Congenite (CDM merosino-negativa, CDM con s. del rachide rigido, CDM di Ulrich's), Distofia miotonica congenita
  - **Miopatie congenite :** Miopatia nemalinica, Miopatia centronucleare, Miopatia miotubulare
  - **Miopatie metaboliche**: Miopatie mitocondriali
  - **Dermatomiosite giovanile**

Il meccanismo attraverso cui l'eccessivo carico meccanico respiratorio e/o la ridotta capacità dei muscoli respiratori di generare pressione negativa causa ipoventilazione alveolare è il respiro rapido e superficiale. Questo tipo di pattern respiratorio è in realtà un meccanismo protettivo che evita l'insorgenza di fatica muscolare, ma che determina ipercapnia (vedi figura 1).

La ventilazione meccanica ripristina l'efficienza della pompa ventilatoria "scaricando i muscoli respiratori" o sostituendosi ad essi (vedi figura 2). Si reinstaura così un'adeguata ventilazione alveolare con miglioramento degli scambi gassosi (aumento della PaO2 e riduzione della PaCO2).

Nella maggior parte degli adolescenti (8-16 anni) la funzione del sistema respiratorio è simile a quella degli adulti. I neonati (0-1 mese), gli infanti (1-12 mesi) e i bambini (1-8 anni) sono, invece, maggiormente predisposti all'insufficienza respiratoria cronica ipercapnica rispetto agli adulti. Questo avviene a causa della differenza nel controllo del sonno e del respiro, nelle caratteristiche meccaniche del sistema respiratorio e nella forza e resistenza allo sforzo della muscolatura respiratoria. Elenchiamo di seguito i principali fattori predisponenti all'insufficienza respiratoria cronica nel bambino.

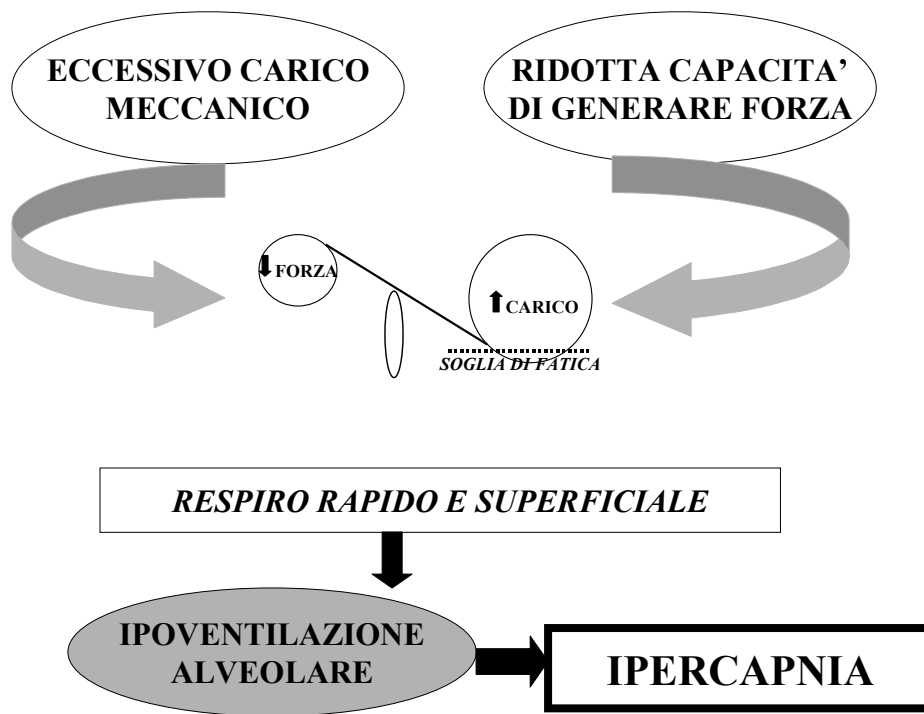



Figura 1. L'aumento del carico meccanico e/o la riduzione della forza dei muscoli respiratori possono determinare il superamento della soglia di fatica muscolare. L'instaurarsi di un respiro rapido e superficiale evita l'insorgenza di fatica, ma, causa ipoventilazione alveolare, determinado ipercapnia.

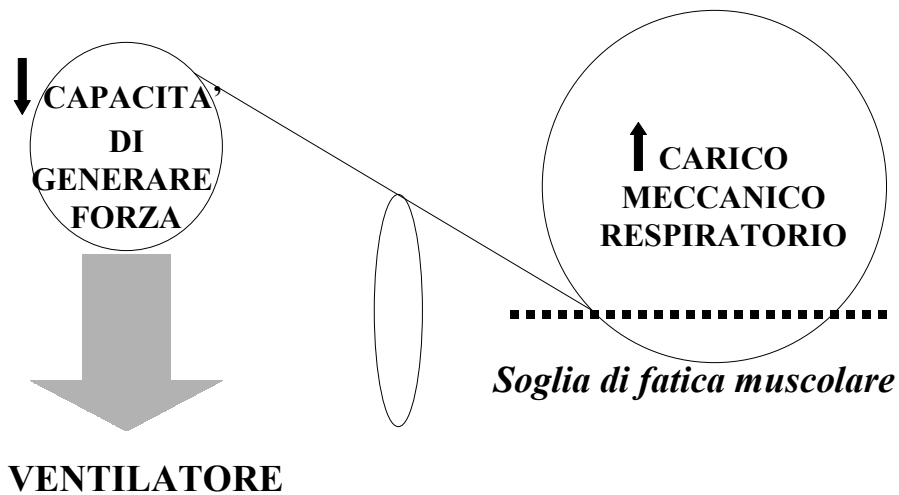



Figura 2. L'aumento del carico e la riduzione della forza possono determinare il superamento della soglia di fatica muscolare. Soltanto la ventilazione meccanica ripristina l'efficienza della pompa ventilatoria "scaricando i muscoli respiratori"

Tutti gli elementi sotto-elencati sono tanto più importanti quanto più piccolo è il bambino.

1) L'immaturità del controllo centrale del respiro predispone all'apnea e all'ipoventilazione
2) I bambini dormono di più degli adulti ed il sonno è il periodo più vulnerabile per la comparsa di ipoventilazione. Inoltre il sonno dei bambini è rappresentato per il 40-60% dal sonno REM che è la fase del sonno in cui la riduzione del tono muscolare delle vie aeree superiori causa ostruzione delle vie aeree con aumento del lavoro respiratorio.
3) Le vie aeree sono di calibro ridotto a livello delle coane e della regione sottoglottica.
4) La compliance polmonare (definita come la variazione di volume polmonare rispetto ad un data pressione applicata al sistema respiratorio) è minore rispetto all'adulto; ne deriva un aumento del carico meccanico respiratorio.
5) La parete toracica ha una compliance maggiore rispetto all'adulto con conseguente distorsione della gabbia toracica durante l'inspirazione e aumento del carico meccanico respiratorio.
6) C'è una maggior predisposizione allo sviluppo di ostruzione nelle vie aeree
7) La domanda metabolica è aumentata.
8) I muscoli respiratori, sia il diaframma che gli intercostali, hanno una forza ridotta e una minor resistenza alla fatica; ne consegue una maggiore suscettibilità alla fatica muscolare.
9) Il numero degli alveoli è inferiore rispetto all'adulto; ne deriva una ridotta superficie disponibile per gli scambi respiratori.
10) Vi è un minor supporto elastico per le strutture intrapolmonari con conseguente maggior predisposizione all'atelettasia.
11) C'è una maggior predisposizione all'aumento delle resistenze vascolari polmonari.
12) C'è una maggior predisposizione allo sviluppo di edema polmonare.

Pertanto la bilancia forza-carico nel bambino normale è sbilanciata verso un aumentato carico meccanico (vedi figura 3).

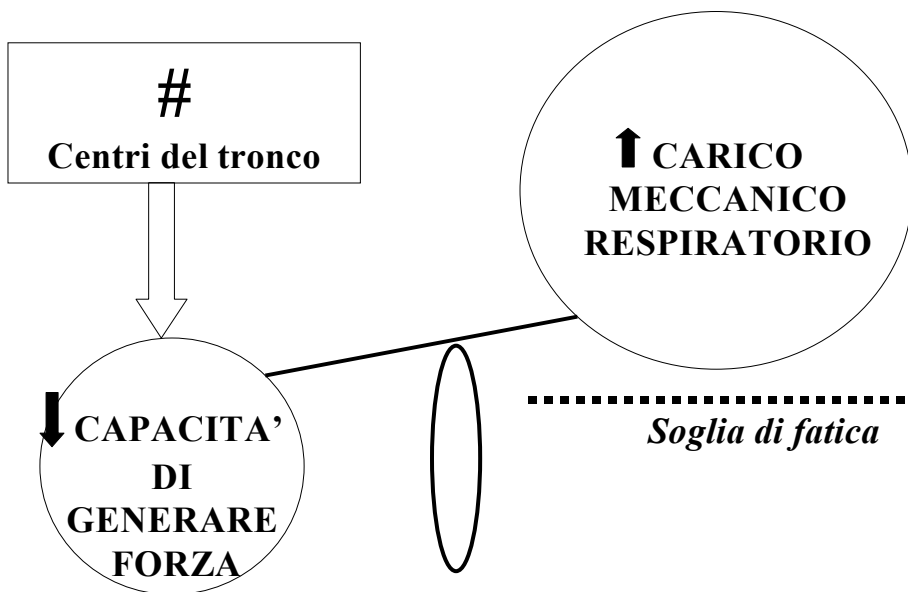



Figura 3. Bilancia forza-carico nel bambino normale: l'aumento del carico e la riduzione della forza avvicinano il bambino alla soglia di fatica muscolare

3. TIMING DELLA VENTILAZIONE

Due possibili situazioni possono portare il bambino alla ventilazione domiciliare: 1) impossibilità di svezzare il bambino dalla ventilazione meccanica, iniziata per trattare un'insufficienza respiratoria acuta (IRA); 2) in elezione per preservare le funzioni fisiologiche, ridurre l'incidenza degli episodi di IRA e per migliorarne la qualità di vita del bambino affetto da IRC. Si parla nel primo caso di *ventilazione domiciliare mandatoria,* nel secondo caso di *ventilazione domiciliare elettiva* (vedi figura 4).

Le condizioni che generalmente portano a ventilare un bambino in elezione sono rappresentate dalla presenza di uno dei seguenti elementi: 1) l'ipercapnia diurna oppure 2) la presenza di sintomi di ipoventilazione notturna associati a grave sindrome restrittiva o all'evidenza strumentale di ipoventilazione notturna[3].

I criteri per iniziare la VDM differiscono a seconda che si tratti di una patologia cardiaca o polmonare oppure che si tratti di una patologia neuro-muscolare o della gabbia toracica[3].

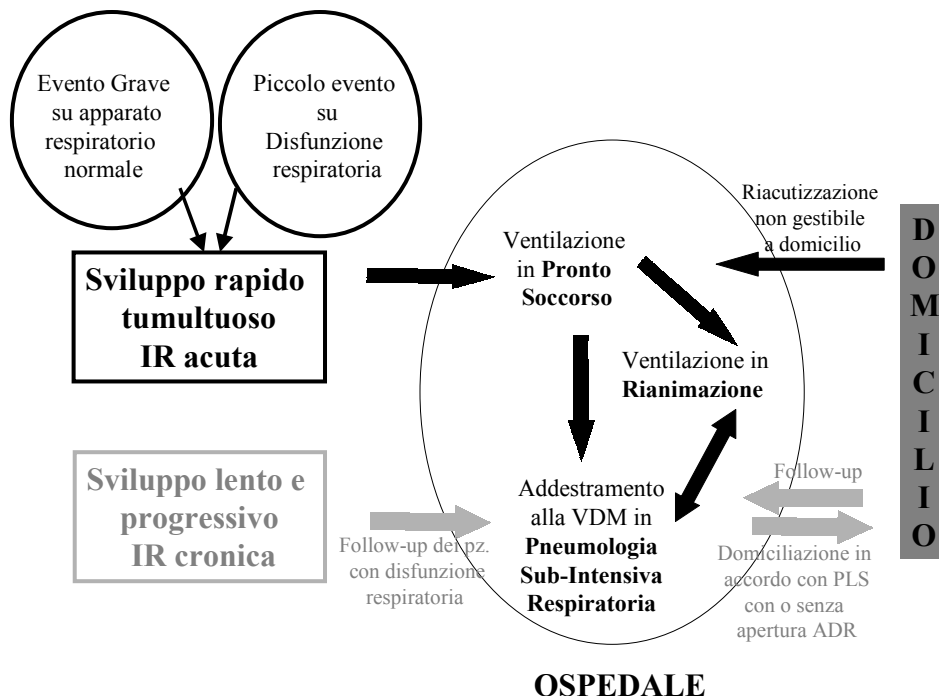



Figura 4. Percorsi diagnostico-terapeutici della VDM: la **linea nera** rappresenta il percorso della VDM mandatoria, mentre la **linea grigia** individua il percorso della VDM elettiva.

A) CRITERI PER INIZIARE LA VDM IN CASO DI PATOLOGIA CARDIACA O POLMONARE

La persistenza dei seguenti criteri dopo un'adeguata terapia medica conferma l'indicazione a VDM in bambini portatori di patologie croniche polmonari o cardiache[3]:

Criteri clinici

- Scarso incremento di peso (è il criterio clinico più importante)
- Uso dei muscoli respiratori accessori
- Ridotto livello di attività fisica
- Cianosi

Criteri laboratoristici

- PaC02 >45 mmHg con o senza Pa02 < 65 mmHg

.

Le patologie polmonari in cui più frequentemente si pone indicazione alla VDM sono: la displasia broncopolmonare, la fibrosi cistica, l' ipoplasia polmonare e gli esiti di IRA.

In alcuni casi, per esempio nella fibrosi cistica, la VDM può essere utilizzata come ponte verso il trapianto di polmone .

E' importante tenere presente che soprattutto nel caso di patologie polmonari croniche, in particolare nella displasia broncopolmonare, l'insufficienza respiratoria può migliorare con la crescita e lo sviluppo dell'apparato respiratorio, permettendo talvolta lo svezzamento completo o parziale dalla VDM .

B) CRITERI PER INIZIARE LA VDM IN CASO DI PATOLOGIA NEURO-MUSCOLARE O DELLA GABBIA TORACICA

Le patologie neuro-muscolari rappresentano nell'età evolutiva la più frequente causa di Insufficienza Respiratoria Cronica (IRC) che richiede il ricorso alla VDM e rappresentano anche il paradigma del paziente ad elevata complessità assistenziale.

L'alterazione della funzione respiratoria nei bambini con patologia neuro-muscolare è la più importante responsabile dell'elevata morbilità e mortalità associata a queste patologie. Le infezioni respiratorie sono la causa più comune di ospedalizzazione e di morte nei pazienti neuro-muscolari con deficit dei muscoli respiratori . L'***insufficienza respiratoria*** (IR) può insorgere sia acutamente, come risultato ad esempio di una infezione respiratoria, sia più lentamente ed insidiosamente, come risultato di un progressivo scompenso della bilancia forza-carico, causato principalmente dal deterioramento della forza muscolare.

Nelle prime fasi dell'IRC i pazienti con patologia neuro-muscolare hanno una riduzione della ventilazione alveolare soltanto di notte. Ne derivano disordini respiratori legati al sonno caratterizzati da ipoventilazione notturna. Questi disordini si manifestano inizialmente come ipopnee a comparsa prevalente nella fase REM del sonno, che rappresenta il periodo di massima atonia dei muscoli respiratori e di massima disfunzione del diaframma. Successivamente, con il progredire della patologia, compare ipercapnia che progressivamente coinvolge anche le fasi non REM del sonno. Inoltre questi pazienti hanno un rischio aumentato di apnee notturne ostruttive. Nella maggior parte dei casi l'ipoventilazione notturna precede l'insufficienza respiratoria diurna. L'ipossiemia e le desaturazioni in questi pazienti di solito sono una manifestazione dell'ipoventilazione. Nei pazienti con Distrofia Muscolare Duchenne (DMD) la Capacità Vitale Forzata (FVC) < 1l e la comparsa di ipercapnia diurna sono i maggiori indici prognostici negativi; una FVC ≤ 20% è di solito associata a ipercapnia diurna.

Nei pazienti neuromuscolari si può inoltre sviluppare una ***disfunzione bulbare*** con conseguente disfagia, difficoltà ad alimentarsi e rischio di polmoniti da inalazione. Per di più si può associare un reflusso gastro-esofageo che può contribuire significativamente al fenomeno dell'inalazione.

Inoltre la debolezza dei muscoli inspiratori, ma soprattutto il deficit di forza dei muscoli espiratori associato eventualmente a disfunzione bulbare può causare l'insorgenza di una ***tosse inefficace***. Tipicamente nelle patologie neuro-muscolari la debolezza muscolare colpisce prima i muscoli espiratori. Pertanto sovente questi pazienti possono presentare le complicanze della tosse inefficace prima di sviluppare l'IRC. Le complicanze respiratorie della tosse inefficace sono rappresentate dall'insorgenza di atelettasie, polmoniti e alterazione degli scambi gassosi con IRA[5]. Episodi acuti di infezione delle vie aeree, inoltre, determinano un aumento delle secrezioni bronchiali a fronte di un deterioramento acuto, ma reversibile, della funzione muscolare, peggiorando così l'inefficacia della tosse e della clearance delle secrezioni bronchiali[6].

La patologia neuro-muscolare ad insorgenza nell'età evolutiva è, inoltre, spesso complicata da ***scoliosi*** progressiva che altera non solo la postura, ma anche la meccanica del sistema respiratorio riducendo la compliance toracica ed aumentando il lavoro respiratorio.

Nei pazienti affetti da miopatia, soprattutto nella DMD, è riscontrabile anche un interessamento della funzione cardiaca che può precedere l'insufficienza respiratoria stessa . La ***patologia cardiaca*** rappresenta la seconda causa di morte, dopo l'insufficienza respiratoria nella DMD. Il 10-20% di pazienti affetti da DMD muore di insufficienza cardiaca. La cardio-miopatia dilatativa coinvolge primitivamente il ventricolo sinistro e può condurre a dispnea ed altri segni e sintomi di insufficienza cardiaca sinistra. I pazienti affetti da DMD sono anche a rischio di aritmie ventricolari[7].

D'altra parte l'insufficienza cardiaca destra può insorgere in seguito all'ipertensione polmonare causata dall'insufficienza respiratoria in ogni condizione di IR non adeguatamente trattata.

Pertanto, nei pazienti affetti da patologia neuro-muscolare la funzione dei muscoli respiratori, l'insorgenza di disturbi respiratori legati al sonno, la funzione bulbare, l'efficacia della tosse, la scoliosi, la funzione cardiaca destra e, nelle miopatie, anche la funzione cardiaca sinistra devono essere costantemente monitorati nel tempo.

Mentre la storia naturale del declino della funzione respiratoria è relativamente prevedibile nei pazienti con Distrofia Muscolare Duchenne o con SMA (Atrofia Muscolo Spinale) tipo I, in altre condizioni, ad esempio in caso di Distrofia Muscolare Congenita, nelle miopatie congenite, nella SMA tipo II, c'è una importante variazione fenotipica da individuo ad individuo.

Lo European Neuro-Muscolar Centre (ENMC)[8] e l'American Thoracic Society (ATS)[7] hanno recentemente emanato delle Linee Guida inerenti il monitoraggio della funzione dei muscoli respiratori e l'indicazione alla ventilazione meccanica nei pazienti con patologia neuro-muscolare. Le linee guida dell'ENMC prendono in considerazioni tutte le patologie neuro-muscolari che insorgono in età pediatrica eccetto la SMA I e la DMD, mentre le linee guida dell'ATS si riferiscono solo ai pazienti con DMD. Tuttavia gli autori delle linee guida ATS affermano che molte delle loro raccomandazioni possono essere estese anche alle altre patologie neuro-muscolari.

La valutazione del paziente affetto da patologia neuromuscolare deve includere l'anamnesi, l'esame obbiettivo, le misure della funzione respiratoria, dell'efficacia della tosse e la valutazione dei disturbi notturni del sonno[7-8].

L'ENMC raccomanda nei pazienti con patologia neuro-muscolare di età ≥ 5 anni la misura della ***capacità vitale forzata (FVC) in posizione seduta*** una volta all'anno. Infatti la FVC è considerato nei pazienti con patologia neuro-muscolare il miglior indice della riserva respiratoria. Quando la FVC in posizione seduta risulta anormale (<80% del predetto) è indicata l'esecuzione dell'esame ***anche in posizione supina*** per valutare l'eventuale debolezza del diaframma. Si considera infatti segno di severa debolezza del diaframma una caduta dell'FVC >20% passando dalla posizione seduta alla posizione supina.

Se la FVC è maggiore del 60% del predetto il rischio di ipoventilazione notturna è basso. Se invece la FVC è minore del 40% del predetto o se c'è una debolezza del diaframma, indicata dalla caduta dell'FVC in posizione supina, c'è un significativo rischio di ipoventilazione notturna[8].

Alcuni autori consigliano di rivalutare la FVC ogni 3-4 mesi in caso di FVC < 60% del predetto[9].

Le misure di massima pressione espiratoria e inspiratoria (MEP e MIP) possono essere utilizzate per monitorizzare la forza dei muscoli respiratori in associazione alla FVC[8].

Viene raccomandata l'esecuzione di una ***saturimetria notturna, possibilmente associata al monitoraggio della CO2 transcutanea o di fine espirazione*** annualmente quando la FVC risulta < 60% e più frequentemente quando diventa < 40%[8]. Il nostro Gruppo di studio ritiene che in questi casi sia utile rivalutare la saturimetria notturna ogni 6 mesi.

Nei pazienti di età < 5 anni non è possibile misurare la FVC, la MIP e la MEP. Pertanto, l'ENMC[8] raccomanda l'esecuzione di una saturimetria notturna, possibilmente associata al monitoraggio della CO2 transcutanea o di fine espirazione, almeno una volta all'anno.

E'inoltre importante valutare la presenza di ***segni e sintomi che suggeriscano la compromissione della funzione respiratoria***[8]. Andrà pertanto esclusa la presenza dei sotto-elencati segni e sintomi.

- Dispnea in posizione supina o respiro paradosso indici di debolezza diaframmatici.
- Frequenti infezioni polmonari.
- Ritardo di crescita; è pertanto importante monitorare il peso e l'altezza, misurando l'apertura delle braccia, nei pazienti in cui è difficile misurare l'altezza (scoliosi o patologia neuro-muscolare con impossibilità alla stazione eretta).
- Sintomi di ipoventilazione notturna: sonnolenza, cefalea, nausea, astenia, scarso appetito mattutini, frequenti risvegli notturni, frequenti cambi di posizione durante la notte, incubi e sudorazione notturni, ridotto livello di concentrazione, perdita di appetito, cattivo umore, necessità di riposarsi dopo aver frequentato la scuola, frequenti sonnellini durante la giornata, ritardo di crescita
- Comparsa di cianosi durante l'attività fisica e l'alimentazione.

L'ipoventilazione notturna di solito precede l'ipoventilazione e l'ipercapnia diurna. Purtroppo i segni/sintomi di ipoventilazione notturna possono essere assenti anche in presenza di severa ipoventilazione notturna.

Alcuni autori consigliano di eseguire almeno annualmente una ***radiografia del torace***[7]. L'esame radiologico del torace deve essere inoltre eseguito ogni volta che un infezione respiratoria non risponde alla terapia antibiotica[8].

L'ENMC[8] raccomanda l'***emogasanalisi*** arteriosa o da sangue arterializzato prelevato dal lobo dell'orecchio in caso di:

- FVC<40% del predetto,
- Saturimetria notturna, possibilmente associata al monitoraggio della CO2 transcutanea o di fine espirazione, significativamente alterata
- Pazienti con sintomi di disfunzione respiratoria
- Infezione acuta delle vie aeree
- Infezioni delle basse vie aeree ricorrenti

La ***polisonnografia possibilmente associata al monitoraggio della CO2 transcutanea o di fine espirazione*** è indicata[8] in caso di saturimetria notturna non diagnostica in presenza di sintomi suggestivi per ipoventilazione notturna, apnee o ipopnee. Alcuni autori ritengono comunque sempre indispensabile l'esecuzione della polisonnografia in presenza di sintomi suggestivi per ipoventilazioine notturna, apnee o ipopnee[9]**.**

L'ATS[7] consiglia che i pazienti affetti da DMD vengano sottoposti a valutazione da parte dello specialista pneumologo pediatra:

- ✓ almeno una volta tra i 4 ed i 6 anni e comunque prima dell'uso obbligato della sedia a rotelle;
- ✓ 2 volte l'anno da quando sono obbligati ad usare la sedia a rotelle o la FCV scende sotto l'80% del predetto o comunque dopo il compimento del dodicesimo anno di vita;
- ✓ ogni 3-6 mesi quando richiedono assistenza alla tosse o ventilazione meccanica.

L'ATS[7] consiglia che la valutazione da parte dello specialista pneumologo pediatra preveda in ogni controllo, oltre all'anamnesi e all'esame obbiettivo, anche:

- *il controllo diurno della saturazione dell'emoglobina e della capnografia o della PaC02 tramite emogasanalisi su sangue arterializzato (l'ATS non ritiene necessario in questa fase l'emogasanalisi effettuata su sangue arterioso);*
- *la misura della CVF e della FEV1 tramite spirometria associata alla misura di MIP, MEP e picco della tosse;*
- *il controllo della % del peso ideale e del body mass index.*

Inoltre una volta l'anno deve essere prevista una misura della concentrazione dei *bicarbonati sierici, un emocromo ed un radiogramma del torace.* Sempre una volta l'anno a partire dall'età in cui il paziente fa uso obbligato della sedia a rotelle o quando indicato dalla clinica deve essere previsto uno *studio dei disordini respiratori durante il sonno*; se disponibile l'esame ideale è la polisonnografia con monitoraggio della C02 in continuo; se non si può effettuare una polisonnografia, la saturimetria notturna con monitoraggio della C02 in continuo può fornire utili indicazioni sugli scambi gassosi notturni, sebbene non sia in grado di individuare i disturbi del sonno non associati a desaturazione o ipercapnia; se non disponibile, il monitoraggio della C02 in continuo può essere sostituito da una emogasanalisi capillare eseguita al mattino al risveglio, anche se questo esame è meno sensibile.

Per quanto riguarda lo studio dell'efficacia della tosse è raccomandata la misura del ***picco di flusso espiratorio della tosse (PCEF)*** una volta all'anno e durante ogni episodio di infezione polmonare[8].
In caso di PCEF < 270 l/min o MEP < 60 cmH20[7], indice di tosse inefficace con rischio di infezioni respiratorie e atelettasie, è indicato l'addestramento alle tecniche di mobilizzazione delle secrezioni

(fisiochinesiterapia respiratoria comprendente il drenaggio posturale, la terapia percussionale,) e alle tecniche atte a facilitare l'espettorazione delle stesse (insufflazione assistita con Ambu o con ventilatore, assistenza manuale alla tosse, uso dell'insufflatore/essuflatore meccanico)[8].

Il controllo da parte di un **nutrizionista** deve far parte dei controlli annuali.

Andranno inoltre esclusi i **segni ed i sintomi di disfunzione bulbare** (tempo impiegato per alimentarsi >30 min, episodi di tosse o di soffocamento durante l'assunzione di alimenti, disfagia, necessita' di rendere il cibo più facilmente deglutibile, necessità frequente di aspirazione salivare, frequenti infezioni polmonari, tosse debole nonostante un FVC relativamente preservato, ritardo di crescita). In caso si sospetta disfunzione bulbare è indicato ricorrere ad una ***videofluorescopia*** per confermare la presenza di inalazione[7-8].

E' inoltre utile ricorrere ad una ***pHmetria gastrica*** in caso di ***segni o sintomi di reflusso gastro-esofageo***[8].

L'evoluzione della scoliosi deve essere valutata. I pazienti con insorgenza di scoliosi in età inferiore ai 5 anni e con compromissione della regione cervico-dorsale sono quelli in cui la scoliosi determina i maggiori problemi respiratori. Nei pazienti con patologia neuro-muscolare il trattamento chirurgico della scoliosi è indicato in caso di scoliosi progressiva per migliorare la postura e la qualità di vita. E' improbabile però che migliori la funzione respiratoria. Comunque il trattamento chirurgico previene l'ulteriore decremento della funzione respiratoria, dovuto al peggioramento della scoliosi e il miglioramento della postura, che ne consegue, può avere effetti positivi sulla funzione respiratoria [8]. Nei bambini con alterata funzione ventilatoria ma non ancora ventilati, può essere utile addestrare il paziente alla NIV e all'uso dell'Insuflatore Essuflatore Meccanico prima dell'intervento chirurgico, in quanto il loro utilizzo nel post-operatorio può migliorarne il decorso [8].

Nei pazienti affetti da DMD è necessario che almeno a partire dall'età scolare sia eseguita una ***visita cardiologia con ECG ed ecocardiogramma.***

Il Gruppo di Studio che ha redatto questo documento, tenendo conto dei dati della letteratura sopra-citati, ha individuato un possibile percorso di follow-up per i pazienti neuro-muscolari che non hanno ancora sviluppato IRC (vedi tabella 4, 5, 6 e 7).

Tabella 4. Follow up dei pazienti neuro-muscolari di età < 5 anni

Una volta all'anno o più frequentemente in caso di insufficienza respiratoria incombente

- **Anamnesi** per sintomi di ipoventilazione notturna, insufficienza respiratoria o disfunzione bulbare
- **Esame obbiettivo** cardio-polmonare con Sat02% e C02transcutanea + peso e altezza
- **Saturimetria notturna** ⇒ nei casi dubbi o se sintomi di ipoventilazione notturna o sospette apnee-ipopnee **polisonnografia con monitoraggio transcutaneo della C02**
- **Rx torace + emocromo + elettroliti completi**
- **EGA capillare arterializzato** se:
  - Saturimetria notturna significativamente alterata
  - Sintomi di disfunzione respiratoria
  - Infezione delle vie aeree in atto o storia di infezioni ricorrenti

Tabella 5. Follow up dei pazienti neuro-muscolari di età $\geq$ 5 anni

Una volta all'anno:

- **Anamnesi** per sintomi di ipoventilazione notturna, IR o disfunzione bulbare
- **Esame obbiettivo** cardio-polmonare con Sat02% e tC02+ peso e altezza
- **FVC** seduto e anche supino, se FVC seduto <80% predetto+ **MIP e MEP**
- **Picco della Tosse**
- **Rx torace + emocromo + elettroliti completi**
- **Saturimetria notturna** ⇒ nei casi dubbi o se sintomi di ipoventilazione notturna o sospette apnee-ipopnee **polisonnografia con monitoraggio tC02**
- **EGA** arterioso o di sangue capillare arterializzato se:
  - FVC<40% predetto
  - Saturimetria notturna significativamente alterata
  - Sintomi di disfunzione respiratoria
  - Infezione delle vie aeree in atto o storia di infezioni ricorrenti

I pazienti devono però essere rivalutati ogni 3-4/mesi se:

- ❖ FVC seduto <60% predetto o se caduta FVC >20%da seduto a supino
- ❖ Picco della tosse <270 L/min

La **Saturimetria notturna** deve essere rivalutata almeno ogni 6 mesi se FVC<40%

Tabella 6. Altre valutazioni annuali per i pazienti neuro-muscolari

- **Visita cardiologica con ECG ed Ecocardiogramma**
- **Visita con il nutrizionista**
- **Visita con il neuro-psichiatra infantile**
- **Visita ortopedica**

La frequenza delle visite diventa più frequente su richiesta dallo specialista

Tabella 7. Follow up dei pazienti affetti da Distrofia Muscolare

Essendo la storia naturale del declino della funzione respiratoria relativamente prevedibile nei pazienti con DMD possono essere sottoposti a valutazione da parte dello specialista pneumologo pediatra:

- **almeno una volta** tra i 4 ed i 6 anni e comunque prima dell'uso obbligato della sedia a rotelle;
- **2 volte l'anno, eseguendo la saturimetria notturna una volta sola/anno,** da quando sono obbligati ad usare la sedia a rotelle, o la FCV scende sotto l'80% del predetto e/o dopo il compimento del dodicesimo anno di vita;
- **ogni 3-6 mesi** da quando richiedono assistenza per la clearence delle vie aeree

Duchenne

Le linee guida dell'American Thoracic Society (ATS)[3], raccomandano la VDM per i pazienti con patologia neuro-muscolare o della gabbia toracica quando dopo adeguata terapia medica persistono i sintomi di ipoventilazione notturna o di insufficienza respiratoria associati a ipercapnia o riduzione della capacità vitale forzata minore di 15 ml/kg.

Lo European NeuroMuscolar Centre (ENMC) considera indicazione alla NIV (inizialmente solo notturna eccetto che nella situazione a) nei pazienti con patologia neuromuscolare insorta nell'età evolutiva la presenza di una delle seguenti situazioni[8].

a) Deterioramento acuto del deficit respiratorio cronico. Se è necessario ricorrere all'intubazione endotracheale il paziente dovrebbe essere svezzato appena possibile dalla ventilazione invasiva passando in NIV.
b) Ipercapnia (PaC02 >6 kPa o 45 mmHg) diurna sintomatica
c) Ipoventilazione notturna sintomatica; definendo ipoventilazione notturna la presenza di una PC02 $\geq$ 50 mmHg per almeno il 50% del sonno oppure la presenza di sintomi associati a desaturazioni notturne < 88% per più di 5 minuti consegutivi.
d) La presenza di una FVC < 50% del predetto associata a sintomi in presenza di patologia neuro-muscolare progressiva
e) La presenza di una significativa ipercapnia diurna o notturna in assenza di sintomi richiede uno stretto monitoraggio perché il paziente è a rischio di deterioramento. In questi pazienti può anche essere iniziata la NIV valutando caso per caso.
f) La presenza di frequenti infezioni respiratorie (>3/anno) deve far prendere in seria considerazione l'inizio della NIV.

Il nostro Gruppo di Studio in considerazione del fatto che la comparsa di ipercapnia diurna è il maggior indice prognostico negativo e che pur in presenza di ipoventilazione notturna possono essere assenti i sintomi, considera sufficiente la presenza di ipercapnia per iniziare la VDM. Inoltre per quanto riguarda l'analisi delle desaturazioni notturne, riteniamo che sia più completo il "cut off" proposto da Metha e Hill[10]: Sa02 < 90% per 5 minuti consecutivi o per più del 10% del tempo totale del monitoraggio.

Nella tabella 8 sono descritte le nostre raccomandazioni per quanto riguarda l'inizio della VDM nella patologia neuro-muscolare e nella patologia toracica restrittiva.

Tabella 8. Indicazioni all'inizio della VDM nei pazienti con patologia neuro-muscolare o della gabbia toracica.

Se dopo una adeguata terapia medica persiste una delle seguenti condizioni:

- **Ipercapnia diurna (PaC02 >45 mmHg) con o senza sintomi di ipoventilazione notturna**
- **Sintomi di ipoventilazione notturna associati a:**
  - **FVC < 50% del predetto**
  - **Sat02 notturna <90% per 5 minuti o per più del 10% del tempo totale di monitoraggio**
  - **PaC02 ≥50 mmHg per almeno il 50% del sonno**
- **Frequenti ospedalizzazioni per IRA causata ad es. da infezioni respiratorie ricorrenti**
- **Persistenza di ipercapnia diurna dopo un episodio di IRA ipercapnica**
- **Mancata risposta allo sola CPAP in caso di apnee ostruttive**

Un sistematico follow up dei pazienti con disfunzione respiratoria ed un adeguato trattamento del deficit della tosse permette di iniziare la VDM in elezione (linea grigia della figura 4), riducendo il numero di pazienti che inizia la VDM dopo un episodio di IRA (linea nera della figura 4).

Il ricorso alla **CPAP nasale notturna** può essere considerato solo nei pazienti neuromuscolari con apnee ostruttive notturne, ma con ventilazione nottuna normale[7].

Il paziente che ha iniziato la ventilazione notturna deve essere seguito nel follow up anche per valutare nel tempo la necessità di passare ad una ventilazione anche diurna, che deve essere considerata quando la PaC02 diurna supera i 50 mmHg[7].

Lo European NeuroMuscolar Centre e l'ATS[7-8] considera indicata la **tracheostomia** solo in caso di:

a) Severa disfunzione bulbare e/o inalzioni ricorrenti;
b) Dipendenza dal ventilatore 24 ore/die; però in casi selezionati è comunque possibile continuare la NIV (preferenza del paziente, paziente che risiede in luogo da cui può accedere rapidamente al centro prescrittore)[3];
c) Paziente incapace a tollerare la NIV;
d) NIV inefficace;
e) Severa ritenzione di secrezioni bronchiali non drenabili con le tecniche non invasive.

4. REQUISITI PER INIZIARE LA VENTILOTERAPIA DOMICILIARE

I requisiti fondamentali per iniziare una VDM sono elencati nella tabella 10.

Tabella 10. Requisiti per iniziare la VDM

Adeguata selezione del paziente e acquisizione del consenso informato

Appropriata scelta del ventilatore, dell'interfaccia, della modalità di ventilazione e di una corretta umidificazione delle vie aeree

Valutazione di un'eventuale indicazione alla supplementazione in 02 e della possilità di uno svezzamento almeno parziale dal ventilatore

Corretta prescrizione dell'equipaggiamento indipensabile per la home-care (M I-E, saturimetro, aspiratore chirurgico, 2° ventilatore, gruppo di continuità, AMBU) **e idoneo approvvigionamento dei materiali di consumo**

Appropriata scelta del servizio di Assistenza Tecnica

Valutazione della deglutizione, della fonazione e dell'apporto nutrizionale

Adeguata formazione dei care-givers prima della dimissione

Identificare la eventuale necessità di un'assistenza domiciliare medico-infermieristica (ADR)

Programmazione del follow-up

A) ADEGUATA SELEZIONE DEL PAZIENTE RICOVERATO IN OSPEDALE

Il bambino ricoverato per insufficienza respiratoria acuta non svezzabile dal ventilatore può essere considerato eleggibile alla VDM se ricorrono i criteri sotto-elencati[3].

a) Pervietà delle vie aeree con minimo rischio di inalazione in caso di NIV, o stoma tracheale consolidato in caso di ventilazione per via tracheostomica.
b) Adeguata ossigenazione con Fi02 < 40% e PEEP $\leq$ 5 cmH20 (è ammesso un valore più elevato di PEEP solo in caso di sleep apnea).
c) Stabilità dell'ossigenazione anche in caso di aspirazione tracheale o cambio cannula
d) Controllo della capnia entro limiti di sicurezza con il ventilatore domiciliare.

e) Prima della dimissione il paziente deve essere ventilato con il ventilatore che verrà utilizzato a casa ed i settaggi dello stesso devono essere invariati.per almeno una settimana in presenza di stabilità del compenso respiratorio.
f) Capacità di liberarsi delle secrezioni bronchiali autonomamente o con assistenza (in caso di NIV).
g) Terapia medica stabile (se è necessaria una terapia endovena, deve essere stato preventivamente inserito un catetere a permanenza).
h) Apporto nutrizionale adeguato a mantenere la crescita e lo sviluppo (la nutrizione deve essere effettuata preferenzialmente per via entrale).
i) Stabilità clinica generale (da almeno una settimana).
j) I genitori sono intenzionati e capaci ad assolvere alle particolari necessità che il bambino avrà a domicilio.
k) Sarà possibile assicurare a domicilio un adeguato livello di supporto assistenziale.

Un altro concetto da considerare nella selezione del paziente è che la VDM non dovrebbe essere un mezzo per prolungare la vita senza senza un visibile miglioramento della qualità di vita[11]. Tuttavia bisogna tenere presente che molti pazienti con patologia neuro-muscolare, nonostante le loro severe limitazioni fisiche e la dipendenza da VDM considerano la loro qualità di vita soddisfacente e sarebbero disposti a ripetere la scelta ad intraprendere la VDM[3].

B) ACQUISIZIONE DEL CONSENSO

I genitori, secondo la legge italiana, devono dare il consenso alla ventilazione protratta e devono poter discutere il trattamento per tutta la durata della terapia.

C) SCELTA DELL'INTERFACCIA PAZIENTE-VENTILATORE

La NIV è da preferire alla ventilazione per via tracheostomica ogni volta che sia possibile, perché è più facilmente gestibile, non interferisce con la deglutizione, la fonazione e la tosse ed è gravata da un minor numero di complicanze. Tuttavia nei bambini più piccoli e negli infanti la NIV ha un uso limitato perché richiede la collaborazione del paziente. In questa fascia d'età, quindi, la tecnica più utilizzata è la ventilazione per via tracheostomica.

La ventilazione per via tracheostomica è indicata:

I. In caso di fallimento della NIV
II. In caso di inalazione cronica

III. In caso di deficit della tosse e secrezioni bronchiali non gestibili con le metodiche di assistenza non invasiva alla tosse
IV. In caso di dipendenza dal ventilatore 24 ore/die (in casi selezionati è tuttavia possibile continuare la NIV, evitando la tracheotomia)
V. Nei bambini più piccoli in cui non è possibile ottenere collaborazione per la NIV

a) Scelta dell'interfaccia durante NIV

In caso di NIV possono essere usate maschere (nasali o facciali), cuscinetti endo-nasali o boccagli. Soprattutto negli infanti dove il volume corrente è molto piccolo, è cruciale che lo spazio morto della maschera sia ridotto. Inoltre, poiché la crescita del massiccio facciale nel primo anno di vita è molto rapida, può essere necessario cambiare le dimensioni della maschera anche più di una volta al mese.

Nel bambino in crescita se la maschera è utilizzata precocemente e a lungo termine può causare ipoplasia del 1/3 medio del massiccio facciale con possibili esiti in malo-occlusione dentale e OSAS. Per prevenire questa complicanza è utile cambiare regolarmente i punti di pressione; inoltre i bambini dovrebbero essere sottoposti a valutazione maxillo-facciale periodica[12].

Un recente studio[13] ha confrontato l'uso di maschere nasali, facciali ed endo-nasali nei paziente con patologia restrittiva toracica o patologia ostruttiva complicata da IRC tipo II in fase di stabilità. Gli autori hanno dimostrato che la maschera nasale rispetto alle altre due interfacce è meglio tollerata, ma consente una minor riduzione della PaC02.

I boccagli sono utilizzati soprattutto nei pazienti neuro-muscolari, dipendenti completamente o quasi completamente dal ventilatore. Vengono utilizzati per lo più durante le ore diurne, spesso in alternanza con la maschera nasale, il cui uso è riservato in questo caso alle ore notturne.

b) Scelta della cannula tracheale

La cannula deve essere costituita da materiale morbido (di solito le cannule in silicone sono più morbide di quelle in polivinilcloruro) ed avere una curvatura tale che la porzione distale della cannula sia concentrica e co-lineare con la trachea. La lunghezza della cannula deve essere tale che la punta si trovi ad almeno 2 cm dalla carina. Tali caratteristiche, che permettono di ridurre molti degli effetti collaterali delle cannule tracheali, devono essere verificate con una radiografia del collo od una broncoscopia[14].

L'indicazione all'utilizzo di cannule cuffiate in pediatria si limita ai pazienti in cui è documentata un'aspirazione di materiale alimentare cronica o che necessitano di ventilazione ad alta pressione. In questi casi si utilizzano cuffie ad alto volume e bassa pressione, mantenendo la pressione della

cuffia la più bassa possibile (tecnica di cuffiaggio della minima occlusione). La pressione della cuffia deve comunque essere mantenuta al di sotto dei 20 cm di H2O. Infatti si è evidenziato che con pressioni superiori si riduce la pressione di perfusione dell'epitelio delle vie aeree. Un altro potenziale rischio delle alte pressioni è la tracheomegalia[14].

Il diametro della cannula è selezionato in modo da evitare il danno della parete tracheale, da ridurre il lavoro respiratorio e, quando possibile, in modo da promuovere il flusso trans-laringeo. Il flusso trans-laringeo permette la fonazione ed una clearance trans-laringea delle secrezioni bronchiali. La presenza di un buon flusso trans-laringeo è indispensabile se si utilizza una valvola fonatoria unidirezionale (vedi capitolo inerente la fonazione). Si dovrebbero utilizzare tubi di piccolo diametro per permettere un buon flusso trans-laringeo e prevenire la tracheomalacia. I vantaggi dei tubi di piccolo diametro sono tali da farli preferire ai tubi di calibro maggiore, nonostante che essi richiedano un aumento delle pressioni nelle vie aereee per controbilanciare l'aumento delle resistenze della cannula tracheale[3]. Nei pazienti che richiedono solo una ventilazione notturna e che occludono la cannula tracheale durante il giorno, se possibile, è preferibile utilizzare cannule di piccolo diametro. E', invece, consigliabile l'utilizzo di una cannula tracheale di diametro simile alla parete tracheale quando si voglia prevenire l'aspirazione cronica o quando non si riesce a ventilare il paziente con cannule più piccole. In questi casi, per ottenere un flusso trans-laringeo, è necessario utilizzare cannule fenestrate. L'uso delle cannule fenestrate deve però costituire un'eccezione piuttosto che la regola. Infatti sebbene non vi siano evidenze scientifiche, è opinione degli esperti che tali cannule possano promuovere lo sviluppo di tessuto di granulazione nell'area della fenestratura.[14].

Le cannule con contro-cannula possono essere utili nei pazienti con secrezioni bronchiali copiose e poco fluide, che rapidamente aderiscono alle pareti della cannula. La possibilità di lavare la contro-cannula evita cambi frequenti di cannula, tuttavia i tubi con contro-cannula nei bambini più piccoli possono ridurre eccessivamente il diametro interno determinando resistenze troppo elevate[14].

D) SCELTA DEL VENTILATORE E DELLA MODALITA ' DI VENTILAZIONE

Per ventilare bambini di peso < 6 kg devono essere utilizzati ventilatori in grado di erogare un volume corrente < 50-100 ml[3].

a) Durante ventilazione per via tracheostomica

La tecnica di ventilazione più utilizzata per via tracheostomica è la modalità controllata o assistita-controllata volumetrica. Di solito nell'infante e nel bambino è raccomandata una frequenza respiratoria impostata a 2 atti/minuto al di sotto della frequenza respiratoria spontanea del paziente[12] ed un volume corrente di 10-15 ml/kg[3]. E' sconsigliato l'uso della SIMV (synchronized intermittent mandatory ventilation) con i ventilatori domiciliari di vecchia generazione, in cui non era possibile impostare la modalità SIMV+ PSV. Gli Autori di queste linee guida, invece non proscrivono l'uso della SIMV, se associata al PSV (SIMV+ PSV).

Generalmente nell'infante e nel bambino si utilizzano cannule tracheali non cuffiate e pertanto una parte del volume corrente è persa con le perdite aeree che ne derivano. Nei bambini più grandi le perdite aeree, essendo relativamente costanti, possono essere compensate utilizzando un volume corrente più elevato. Nell'infante e nei bambini più piccoli le perdite aeree causano problemi maggiori. Infatti le perdite aeree in questi soggetti, che hanno già un volume corrente più piccolo, sono maggiori e variabili. Pertanto, se le perdite aeree non possono essere efficacemente compensate aumentando il volume corrente, si possono utilizzare modalità pressumetriche (controllata o assistita-controllata)[3]. Le modalità pressumetriche infatti sono in grado di assicurare volumi correnti più uniformi in presenza di perdite aeree variabili. Se si utilizza una modalità pressumetrica va, però, sempre tenuto presente che un aumento di impedenza del sistema respiratorio può determinare una pericolosa riduzione del volume corrente. Pertanto gli autori di queste Linee Guida nel paziente tracheostomizzato con elevata dipendenza dal ventilatore suggeriscono l'utilizzo di modalità volumetriche.

Comunque gli obiettivi che vanno perseguiti con il settaggio del ventilatore, sono i seguenti:

- un'adeguata espansione della gabbia toracica,
- una saturazione in O2 ≥95%,
- una PaCO2 tra 30 e 35 mm Hg,
- evitare il baro-volutrauma.

Il raggiungimento di valori di capnia inferiori al normale consente di avere maggiori margini di sicurezza e di eliminare la sensazione di dispnea. Tuttavia questi bassi valori di PaCO2 spesso non sono raggiungibili nei pazienti con patologie polmonari[3].

b) Durante ventilazione non invasiva

Nel bambino sono state utilizzate sia la ventilazione assistita-controllata ciclata a volume (AC/V) che la ventilazione a supporto di pressione (PSV). Recentemente l'efficacia delle due metodiche è stata valutata in otto bambini di età compresa tra gli 11 e i 17 anni[12]**.** Entrambe le metodiche miglioravano gli scambi gassosi aumentando il volume corrente senza cambiare significativamente la frequenza respiratoria. Lo sforzo muscolare del paziente, misurato come prodotto pressione/tempo (PTP), si riduceva del 60-75% con entrambe le modalità di ventilazione rispetto al PTP in respiro spontaneo. Tuttavia sei pazienti preferivano in termini di confort la modalità PSV. Nonostante i risultati di questo studio, è opinione di alcuni Autori che, tenendo conto che durante PSV il volume corrente e la frequenza respiratoria sono influenzate dallo sforzo muscolare, sia preferibile limitare l'uso del PSV ai soli pazienti in grado di ventilare spontaneamente per un significativo periodo di tempo[12]. Nei pazienti in NIV ventilati in PSV va comunque sempre settata una frequenza respiratoria di back-up[12].

c) Settaggio degli allarmi

Gli allarmi devono essere personalizzati alle necessità del paziente, correttamente impostati e la loro efficienza deve essere controllata periodicamente. L'allarme più importante è l'allarme di bassa presione (o disconnessione). Esso va settato 5 cm di H2O al di sotto della pressione di picco delle vie aeree[3]. Nei pazienti che sono completamente apnoici in assenza di supporto ventilatorio e nei pazienti con cannula tracheostomica molto piccola è necessario utilizzare anche un monitoraggio cardiorespiratorio che individui le apnee sulla base della misura dell'impedenza della gabbia toracica e dell'insorgenza di bradicardia. Infatti, in caso di decannulazione le elevate resistenze di una piccola cannula tracheale possono causare di per sè stesse pressioni di picco nelle vie aeree che superano la soglia di bassa pressione.

Sono anche molto utili gli allarmi di alta pressione, di mancanza di rete e di basso volume corrente[3-12].

d) Prescrizione del secondo ventilatore e della fonte alternativa di energia

E' necessario prescrivere un secondo ventilatore ed una fonte alternativa di energia nei bambini che hanno un'autonomia respiratoria inferiore alle 4 ore o che sono residenti lontano da ospedali o dalla sede del servizio di assistenza tecnica[3]. E' utile usare alternativamente i due ventilatori in modo che entrambi siano funzionanti. Entrambi i ventilatori devono essere periodicamente rivalutati per accertare la loro funzionalità.

La fonte di energia elettrica alternativa è rappresentata dalla batteria interna al ventilatore, dal gruppo di continuità e in casi particolari (pazienti residenti in zone lontane da ospedali o dal centro di assistenza tecnica) dal generatore di energia elettrica. La batteria interna è particolarmente importante perché facilita gli spostamenti esterni del paziente.

E) SCELTA DELLA CORRETTA UMIDIFICAZIONE DELLE VIE AEREE

Le vie aeree (naso, oro-faringe e trachea) funzionano da filtro, umidificatore e riscaldatore dei gas inspirati. In condizioni fisiologiche a livello della carina la temperatura dei gas inspirati è di 32-34° C con il 100% di umidità relativa ed un'umidità assoluta tra i 33 e i 37 mg di H20/L. Nei polmoni l'aria raggiunge la temperatura corporea[14].

Quando le alte vie aeree sono escluse dalla presenza di una tracheostomia, l'aria inspirata, se non è adeguatamente condizionata con sistemi esterni di umidificazione, può causare gravi danni, tra cui deficit di funzionamento delle ciglia vibratili, danno delle ghiandole mucose e dell'epitelio stesso delle vie aeree. Tali alterazioni possono causare ispessimento delle secrezioni mucose, deterioramento della funzione polmonare ed aumento del rischio di infezione[14]. Per contro, surriscaldamento ed iper-idratazione delle vie aeree (temperatura > 37° e umidità > 44mg/L) espongono il paziente a rischio di ustioni tracheali e aumento delle resistenze bronchiali[15]. Le linee guida emanate dall'ATS per l'umidificazione durante la ventilazione meccanica[16] suggeriscano che i gas inspirati contengano un minimo di 30 mg di H20/L di umidità ad una temperatura di 30°C. Le linee guida dell'ATS per la ventilazione nei bambini tramite tracheotomia suggeriscono un livello desiderabile di condizionamento dei gas inspiratori sovrapponibile alle condizioni fisiologiche di 32-34°C con un'umidità assoluta tra i 33 e i 37 mg di H20/L[14].

a) Durante NIV

Durante NIV non è necessario un'umidificazione esterna perché è rispettata la fisiologica umidificazione delle alte vie aeree. Tuttavia, l'intolleranza alla maschera nasale causata dall'eccessiva secchezza della mucosa può essere risolta con l'umidificazione[12]**.** Inoltre è stato dimostrato che nella ventilazione per via nasale, le perdite d'aria dalla bocca creano un flusso unidirezionale che alterando le caratteristiche della mucosa del naso, può triplicare le resistenze[17].

Durante la VDM non invasiva l'umidificazione deve essere effettuata con umidificatori ad acqua. Possono essere sufficienti quelli non riscaldati; in caso contrario si possono usare gli umidificatori ad acqua riscaldati[3]**.** Non devono invece essere usati gli scambiatori di umidità e calore (HME). Infatti in presenza di perdite aeree consistenti i filtri HME, il cui funzionamento è incentrato sul trattenimento dell'umidità e del calore dell'aria espirata, perdono gran parte della loro efficacia.

Inoltre non devono essere usati con i ventilatori tipo "bilevel", perché aggiungendo una resistenza al circuito, possono alterare le pressioni inspiratorie ed espiratorie[3].

b) Durante ventilazione tramite tracheotomia

Durante ventilazione tramite tracheostomia è necessaria l'umidificazione delle vie aeree. Gli umidificatori passivi (HME) sono meno efficienti rispetto agli umidificatori riscaldati. Uno studio effettuato sugli adulti ha evidenziato che gli HME forniscono un range di umidità tra i 19,6 e i 33,2 mg/L[16]. Pur essendo in grado di fornire 30 mg di H20 per ventilazioni minuto < 10L/min, la capacità di condizionamento degli HME è inferiore a quella degli umidificatori attivi, soprattutto in caso di ventilazione minuto elevata[15]. Gli umidificatori riscaldati sono, dunque, il sistema più efficiente di umidificazione e riscaldamento di gas. Se, poi, all'umidificatore attivo è associato un circuito paziente-ventilatore riscaldato, il controllo della temperatura può essere tale da ottenere una temperatura pari a quella corporea con il 100% di umidità. In caso, invece, di circuito non riscaldato molta acqua è ceduta nel circuito sotto forma di condensa e la temperatura del gas erogato è di difficile controllo in caso di fluttuazione della temperatura dell'aria ambiente.

Un altro svantaggio dell'HME è rappresentato dal carico resistivo (tra 0.7 e 2,5 cm H2O*s/L) e dallo spazio morto (tra i 19 e i 94 ml) che si aggiungono alle vie aeree. Inoltre, le resistenze aumentano in caso di accumulo di secrezioni nell'umidificatore passivo. Pertanto, se vengono utilizzati gli HME, è necessario scegliere attentamente la misura adatta all'età pediatrica. In caso di utilizzo di valvola fonatoria non possono essere utilizzati gli HME perché in queste situazioni sono totalmente inefficaci nel riscaldare e umidificare.

Purtroppo anche gli umidificatori attivi sono gravati da qualche inconveniente. Innanzi tutto sono più costosi e sono soggetti ad alcuni rischi di malfunzionamento: eccessive temperature erogate, eccessiva produzione di condensa nelle vie aeree e tutti gli usuali rischi delle apparecchiature elettriche. Gli alti costi da sostenere inizialmente in caso di scelta dell'umidificatore attivo sono tuttavia ammortizzabili se la ventilazione domiciliare si protrae negli anni.

Gli umidificatori attivi più utilizzati sono quelli a piastra e quelli a colonna. Il rischio infettivo dovuto alla crescita e alla proliferazione di germi nei raccoglitori di condensa e nelle camere di umidificazione è oggigiorno drasticamente ridotto dall'impiego di sistemi di umidificazione chiusi, sterili e mono-uso[15]. Non ci sono raccomandazioni per l'uso preferenziale di HME o umidificatori attivi per prevenire le polmoniti nei pazienti in ventilazione meccanica[19]. Alcuni Autori consigliano l'utilizzo degli HME soltanto per brevi periodi o durante i trasporti, raccomandando altrimenti l'utilizzo degli umidificatori attivi[3]. Tuttavia, le Linee Guida dell'ATS[14] sottolineano che non esiste

un umidificatore ideale e che pertanto nella scelta del tipo di umidificatore si deve valutare caso per caso, considerando i pro e i contro per il paziente in questione.

F) TRATTAMENTO CHIRURGICO DELLA SCOLIOSI NELLA PATOLOGIA NEUROMUSCOLARE

La sviluppo e la progressione della scoliosi nei bambini affetti da patologia neuro-muscolare può ulteriormente ridurre la capacità vitale ed aumentare il lavoro respiratorio Quasi tutti i pazienti affetti da Distrofia Muscolare Duchenne sviluppano scoliosi dopo aver perso la capacità di deambulare (seconda decade). La mancata correzione chirurgica della scoliosi nella DMD può aumentare la frequenza di ospedalizzazione e peggiorare la qualità di vita[7]. La chirurgia della scoliosi nella patologia neuro-muscolare migliora la postura e la qualità di vita. E' invece improbabile un miglioramento della funzione respiratoria, eccetto che in termini di effetti benefici sulla respirazione determinati dal miglioramento della postura e dalla prevenzione di un'ulteriore perdita di funzionalità respiratoria dovuta all'ulteriore peggioramento della scoliosi[8].

Il timing ottimale per l'intervento chirurgico è quando, in presenza di un angolo di Cobb tra i 30 ed i 50°, la funzione polmonare è ancora soddisfacente e prima dell'aggravamento della cardiomiopatia [20-21-22] Comunque non ci sono controindicazioni assolute alla chirurgia basate sulla funzione polmonare: alcuni studi riportano buoni risultati anche in pazienti con FVC del 20% del predetto[23-24]. La miglior prognosi sembra essere legata ad una FVC > 40% del predetto[25]. Altri autori usano il valore di FVC < 1,9 L come indice prognostico negativo[26]. L'aggravamento della cardiomiopatia aumenta il rischio di aritmie durante l'anestesia.

Nel pre-operatorio è necessaria una valutazione pneumologica e cardiologia che non sia avvenuta più tardi di due mesi dall'intervento chirurgico. Questa valutazione deve anche comprendere uno studio notturno per escludere possibili disturbi respiratori del sonno[7-8].

Prima dell'intervento è fondamentale che sia ottimizzato lo stato nutrizionale, la funzione respiratoria e cardiaca. In caso di ipoventilazione notturna documentata il paziente, se non è ancora ventilato, deve iniziare la ventilazione non invasiva nel pre-operatorio per facilitare il decorso post-operatorio. Se il paziente era ventilato prima dell'intervento dovrà essere posto in ventilazione non invasiva dopo l'estubazione.

Inoltre in caso di deficit della tosse, il bambino deve essere addestrato alle tecniche di mobilizzazione e di espettorazione delle secrezioni per consentire un approccio aggressivo nel postoperatorio. Il dolore postoperatorio dovrà essere ottimizzato in modo da promuovere la clearance delle secrezioni bronchiali e minimizzare la soppressione della funzione respiratoria[7-8].

G) VALUTAZIONE DELLA DEGLUTIZIONE E DELL' APPORTO NUTRIZIONALE

La deglutizione ed il tipo di apporto alimentare devono essere esaminati in tutti gli infanti e bambini in ventilazione meccanica domiciliare per valutare il rischio di aspirazione polmonare ed eventualmente migliorare l'intake" calorico-proteico. Un adeguato apporto nutrizionale è cruciale per la crescita e lo sviluppo dei polmoni e della gabbia toracica. Quindi, un'adeguata alimentazione è fondamentale anche per favorire lo svezzamento dalla ventilazione meccanica[3].

Il mantenimento di un peso corporeo ideale è fondamentale, poiché sia l'obesità (attraverso la riduzione della compliance toraco-addominale con aumento del lavoro respiratorio e aumento del rischio di apnee ostruttive) che la malnutrizione (comportando un inadeguato sviluppo della gabbia toracica e dei polmoni) incidono negativamente sulla funzione respiratoria. La regolare valutazione della percentuale del peso ideale e del body mass index ed il coinvolgimento del nutrizionista possono facilitare il perseguimento degli obbiettivi nutrizionali[3].

Quando non è possibile ottenere un'adeguata nutrizione tale da mantenere il peso corporeo ideale con la nutrizione orale, è indicato il confezionamento di una gastrostomia e l'inizio della nutrizione enterale[7].

Se la deglutizione è preservata gli infanti e i bambini sono in grado di mangiare e bere anche durante la ventilazione meccanica.

Se vi è un'alterazione della deglutizione, è utile il supporto logopedico. In alcuni casi è però necessario ricorrere alla gastrostomia ed, in casi estremi, ad una tracheotomia. Prima di confezionare la gastrostomia va comunque escluso il reflusso gastro-esofageo, che spesso si associa alle alterazioni della deglutizione. Infatti questo difetto può essere corretto durante il confezionamento della gastrostomia stessa[3].

H) VALUTAZIONE DELLA FONAZIONE

La fonazione deve essere valutata dal foniatra e dal logopedista in tutti i pazienti tracheostomizzati in quanto è di comune riscontro una difficoltà alla fonazione ed un ritardo nello sviluppo del linguaggio.

Quando ci sono sufficienti perdite aeree intorno alla cannula tracheostomica il bambino può imparare a parlare. Molti bambini riescono a parlare da soli, ma in alcuni casi è necessario l'utilizzo della valcola fonatoria unidirezionale. Questa valvola consente l'inspirazione attraverso la cannula tracheostomica e, impedendo l'espirazione attraverso la cannula, direziona il flusso espiratorio attraverso la laringe. Quando si utilizza tale valvola è indispensabile la presenza di elevate perdite aeree intorno alla cannula; pertanto se si utilizzano cannule cuffiate, la cuffia deve essere copletamente sgonfiata[3]. La valvola deve essere rimossa durante la notte. E' inoltre opinione del

gruppo che ha redatto queste Linee Guida che prima del posizionamento della valvola fonatoria debba essere accertata la pervietà delle vie aeree con manovra di occlusione della cannula e verifica della possibilità di fonazione.

Se il paziente ha degli intervalli liberi dalla ventilazione, al fine di facilitare la fonazione, è utile occludere la cannula tracheostomica[3].

E' necessario che i bambini che non sono in grado di emettere suoni durante la ventilazione possano attivare un allarme sonoro per chiedere aiuto in caso di emergenza[3].

I) EVENTUALE INDICAZIONE ALLA SUPPLEMENTAZIONE IN OSSIGENO DURANTE VDM E ALL'UTILIZZO DEL SATURIMETRO A DOMICILIO

Al fine di prevenire le complicanze cardiache e a livello del sistema nervoso centrale dell'ipossiemia e al fine di ottimizzare la qualità di vita e la riabilitazione bisognerebbe mantenere una $PaO2 \geq 65$ mmHg ($SaO2 \geq 95\%$)[3].

Poiché la PaO2 può variare in modo considerevole durante il sonno, l'alimentazione, l'attività fisica, la ventilazione meccanica ed il respiro spontaneo, l'ossigenazione va controllata con un monitoraggio continuo (SaO2 o PaO2 transcutanea) durante tutte queste evenienze al fine di ottimizzare la FiO2. Infatti alcuni pazienti richiedono una supplementazione in O2 durante il sonno, l'attività fisica, l'alimentazione e possono invece richiedere meno O2 durante la ventilazione meccanica rispetto al respiro spontaneo[3].

L'ottimizzazione della PaO2, soprattutto nei pazienti neuro-muscolare, deve sempre essere effettuata dopo aver corretto l'ipercapnia con la ventilazione meccanica. Poiché l'ipossiemia nei pazienti con patologia neuro-muscolare è di solito manifestazione di ipoventilazione, il trattamento con ossigeno di questi pazienti senza un contemporaneo utilizzo del ventilatore meccanico dovrebbe essere evitato[3-7].

In alcuni pazienti è giustificata la prescrizione domiciliare del saturimetro al fine di ottimizzare l'ossigenazione. Inoltre il monitoraggio domiciliare della saturimetria arteriosa può essere utilizzato nei pazienti con patologia neuro-muscolare in caso infezioni delle vie aeree per monitorare l'efficacia delle tecniche di assistenza alla tosse e per identificare i pazienti che necessitano l'ospedalizzazione[7]. Il care-giver deve essere addestrato all'interpretazione del saturimetro tenendo presente i possibili artefatti legati soprattutto ai movimenti[3].

Il saturimetro rappresenta un importante ausilio per la conferma strumentale dei segni clinici di inadeguata ventilazione. Infatti, i pazienti ventilati durante l'età evolutiva oltre ad avere una piccola riserva respiratoria hanno anche una più elevata propensione a contrarre infezioni dell'apparato

respiratorio rispetto agli adulti. Pertanto è necessario che il care giver sia in grado di riconoscere i segni clinici di un inadeguato compenso respiratorio e che possa avvalersi di una conferma strumentale di tali osservazioni tramite saturimetro. Un interessante studio[4] ha evidenziato che l'incidenza di morte e di esiti severi di encefalopatia ipossica causati da insufficienza respiratoria acuta è circa 9 volte più alta durante la ventilazione domiciliare rispetto ai pazienti ventilati in unità di cura intensiva. Gli autori affermavano inoltre che la loro esperienza suggeriva una riduzione di queste complicanze grazie all'utilizzo del saturimetro domiciliare. Inoltre, nei pazienti neuro-muscolari l'utilizzo dell'insufflatore-essufflatore meccanico e del saturimetro portatile combinato alla NIV domiciliare si è dimostrato ugualmente efficace in termini di outcome rispetto alla ventilazione domiciliare invasiva[27]. Gli Autori di queste Linee Guida ritengono che la prescrizione del saturimetro sia giustificata se i care-givers sono addestrati ad un corretto ed efficace utilizzo dello stesso all'interno di precisi algoritmi decisionali.

L) PERIODO LIBERO DAL VENTILATORE E SVEZZAMENTO

Anche se non è possibile lo svezzamento completo dal ventilatore, la presenza di un periodo libero di alcune ore dalla ventilazione meccanica favorisce la mobilizzazione e migliora la qualità di vita del bambino. Durante il periodo libero dal ventilatore non deve comunque mai essere tollerata l'ipercapnia cronica[3].

La crescita e lo sviluppo del polmone e della gabbia toracica possono permettere lo svezzamento dal ventilatore dopo mesi o anni di ventilazione domiciliare. Le patologie parenchimali, soprattutto la displasia bronco-polmonare, rappresentano le patologie che più frequentemente si possono giovare della crescita per lo svezzamento dal ventilatore. Tuttavia, talvolta, anche bambini affetti da patologia neuro-muscolare possono essere svezzati grazie allo sviluppo del loro sistema toraco-polmonare[3].

M) POLISONNOGRAFIA

La polisonnografia è raccomandata prima dell'inizio della VDM, prima della dimissione in ventilazione domiciliare e nel follow up della VDM. La polisonnografia con monitoraggio della C02 continuo è l'esame ideale per lo studio dei disordini respiratori durante il sonno; tuttavia se questo esame non è disponibile, la saturimetria notturna con monitoraggio della C02 continuo può fornire utili indicazioni sugli scambi gassosi notturni, sebbene non sia in grado di individuare i disturbi del sonno non associati a desaturazione o ipercapnia. Può anche essere utile, anche se non sensibile come il monitoraggio della C02 in continuo, un'emogasanalisi capillare eseguita al mattino al risveglio[7].

N) ASSISTENZA DOMICILIARE RESPIRATORIA (ADR)

Il nostro SSN nell'intento di migliorare la qualità di vita dei pazienti affetti da patologie croniche invalidanti e di ridurre i costi legati alle reiterate e lunghe ospedalizzazioni ha previsto l'istituto dell'assistenza domiciliare integrata (ADI), in cui il "Distretto" viene individuato come struttura operativa dell'Azienda ASL (PSN 1998-2000 art. 39 comma I, lett. b e successive modifiche)[28]

Per i pazienti affetti da patologia respiratoria cronica invalidante tale forma di assistenza prende il nome di Assistenza Domiciliare Respiratoria (ADR). Il Piano Sanitario Nazionale 2003-2005 prevede, nei dieci progetti per la strategia del cambiamento di promuovere una rete integrata di servizi sanitari e sociali per l'assistenza ai malati cronici, agli anziani e ai disabili (PSN 2003-2005 art2 comma 2)

L'ADR si basa principalmente su presidi terapeutici (O2 terapia a lungo termine, ventilazione meccanica a lungo termine) e sull'impiego di risorse umane (supporto assistenziale). Il supporto assistenziale prevede la presenza di un team di collaborazione tra centro prescrittore di riferimento ed equipe territoriale, in cui siano assicurabili le funzioni mediche (il pediatra di libera scelta, quale coordinatore medico del team), infermieristiche, riabilitative, sociali, psicologiche, nutrizionali, tecniche (il servizio di assistenza tecnica) e del care giver (familiari, volontari).

Il Centro Prescrittore deve definire attraverso il **progetto assistenziale** i bisogni del bambino e le figure idonee a soddisfarli. La gestione corretta della VMD prevede, poi, la condivisione del piano terapeutico proposto dal Centro Prescrittore da parte del dirigente del distretto socio-sanitario di appartenenza (servizio di Cure Domiciliari) e del Pediatra di Libera Scelta (PLS) che prenderà in carico il paziente alla dimissione dall'ospedale. Il PLS deve essere non solo informato, ma anche formato dal Centro Prescrittore, prima di aderire al progetto di domiciliazione. L'attuale normativa assegna infatti al PLS la responsabilità unica e complessiva del paziente a domicilio ed al dirigente del distretto sanitario la responsabilità dell'acquisto dei presidi terapeutici prescritti e della verifica, assieme al Centro Prescrittore dell'attuazione corretta del progetto assistenziale. Tale verifica è svolta dal dirigente del distretto sanitario attraverso la figura professionale del pneumologo territoriale che ha il compito di attuare, insieme al PLS, l'assistenza domiciliare respiratoria[28].Prima della dimissione è necessario verificare l'adeguatezza dell'abitazione del paziente. Infatti possono anche essere necessarie modifiche strutturali della casa per renderla idonea ai bisogni del bambino.

L'addestramento e la coordinazione del team dovrebbero avvenire nell'ambito del centro prescrittore specializzato nell'assistenza e nel trattamento dell'insufficienza respiratoria. Al centro spetta anche la richiesta del consenso informato alla VMD. Per le situazioni di emergenza è invece previsto che il paziente contatti il 118[28].

Dal punto di vista clinico pratico è possibile stratificare i pazienti in ventilazione meccanica in 4 fasce di gravità:

- Fascia A: ventilazione domiciliare non invasiva per meno di 12 ore al giorno
- Fascia B: ventilazione domiciliare non invasiva per più di 12 ore al giorno
- Fascia C: ventilazione domiciliare non invasiva per più di 20 ore al giorno o ventilazione invasiva per via tracheostomica inferiore a 18 ore al giorno
- Fascia D: ventilazione invasiva per via tracheostomica con totale dipendenza dal ventilatore.

I pazienti di fascia A non necessitano di essere inseriti in un programma di ADR; i pazienti di fascia C e D devono essere inseriti in un programma di ADR; per quanto riguarda i pazienti di Fascia B il centro prescittore valuta caso per caso l'inserimento in un programma di ADR[28].

O) SCELTA DEL SERVIZIO DI ASSISTENZA TECNICA

Al servizio di assistenza tecnica spetta la fornitura, il controllo, la manutenzione e l'assistenza 24 ore/die delle apparecchiature impiegate per la VDM. Tutte le apparecchiature meccaniche vanno ricalibrate periodicamente e sono soggette ad usura. Del resto spesso il malfunzionamento del ventilatore è dovuto al cattivo utilizzo da parte del care giver. Pertanto è necessario prevedere i costi relativi al controllo e alla manutenzione del ventilatore da parte del servizio di assistenza tecnica, che deve essere obbligatoriamente operativo 24 ore/die per tutto l'anno compresi i giorni festivi per gli interventi di emergenza. Ne deriva che il servizio di assistenza tecnica deve assicurare per contratto:

1) visite domiciliari con frequenza stabilita dal prescrittore (in alcuni casi anche mensile) in cui verrà effettuata la manutenzione preventiva del ventilatore e ne verrà controllato il perfetto funzionamento;
2) interventi rapidi di emergenza in caso di malfunzionamento del ventilatore con cambio immediato dello steso in caso di guasto non riparabile rapidamente.

In caso di guasto tecnico il ventilatore deve essere riparato o sostituito in tempi tali da non mettere a rischio la vita del paziente[2]. Secondo il Gruppo di Studio che ha redatto queste Linee Guida il tempo di intervento non deve essere superiore al tempo di autonomia del paziente dal respiratore.

Durante le viste domiciliari il funzionamento del ventilatore dovrà essere valutato nella sua globalità. In particolare, dovrà essere verificato la stato dei filtri al fine di un'eventuale sostituzione e dovranno essere controllati il volume corrente, la frequenza respiratoria, i valori di pressione delle vie aeree durante l'intero ciclo respiratorio, la FiO2 ed il sistema di allarme. Durante il controllo tecnico andranno eventualmente ricalibrati i sensori di flusso e di pressione. Inoltre queste visite

periodiche dovranno essere occasione per rivedere con il care giver le procedure di buon uso del ventilatore e del circuito paziente-ventilatore

P) FORMAZIONE DEI CARE-GIVERS

Prima di dimettere il bambino dall'ospedale in VDM è necessario addestrare i care givers, verificando i risultati dell'addestramento. Devono essere addestrati a fornire assistenza in modo autonomo per la gestione di routine e per la gestione delle situazioni di urgenza-emergenza. Alla dimissione i care givers dovranno dimostrare, in particolare, competenza nel[3]:

- utilizzo delle apparecchiature elettromedicali (ventilatore, umidificatore, aspiratore chirurgico, M I-E),
- gestione della tracheostomia (incluso il cambio cannula), nel caso di bambini tracheostomizzati e assistenza alla tosse nel caso di pazienti in NIV,
- mobilizzazione delle secrezioni bronchiali,
- posizionamento della maschera e gestione delle perdite, in caso di NIV
- altre metodiche necessarie per la corretta gestione del bambino (eventuale gestione della PEG, del catetere venoso centrale a permanenza, del catetere vescicale, prevenzione delle lesioni da decubito)
- somministrazione di farmaci per aereosol,
- rianimazione cardio-polmonare,
- riconoscimento dei segni clinici di compromissione del compenso respiratorio (cianosi, tachipnea, respiro paradosso, sudorazione, tachicardia),
- utilizzo del saturimetro come conferma strumentale dei segni clinici di inadeguata ventilazione.

I care givers sono le figure non professionali coinvolte nel progetto assistenziale che hanno contatti stabili con il bambino. Solitamente sono i genitori del bambino ed altri membri della famiglia. Tuttavia non è realistico aspettarsi che i membri della famiglia siano in grado di assistere il bambino a casa senza aiuti esterni. Infatti i famigliari necessitano di riposo e devono ottemperare agli obblighi di un lavoro fuori casa. L'aiuto esterno può essere dato alla famiglia da infermieri professionali e da personale di assistenza adeguatamente formato e supervisionato[3]. Nel Regno Unito esistono care givers che non sono né famigliari, né infermieri professionali e che sono in parte stipendiati dai Servizi Sociali. Comunque, l'autorità sanitaria rimane responsabile dell'addestramento e della supervisione del loro operato[2].

E' inoltre indispensabile un supporto psicologico alla famiglia per contrastare lo stress cui è sottoposto il care giver.
Si riporta di seguito un modello di piano educazionale del care giver.

MODELLO DI PIANO EDUCAZIONALE PER IL CARE-GIVER

a) Gestione della tracheotomia

- ✓ Medicazione della stomia
- ✓ Riconoscimento della necessità di aspirazione e dell'efficacia dell'aspirazione
- ✓ Tecnica di aspirazione tracheale
- ✓ Riconoscimento dell'efficacia della manovra di aspirazione
- ✓ Gonfiare e sgonfiare la cuffia della cannula tracheale
- ✓ Decannulazione ed eventuale cambio cannula
- ✓ Riconoscere segnali di allarme nella variazione delle caratteristiche delle secrezioni bronchiali
- ✓ Gestione dell'aspiratore chirurgico (controllo della pressione di aspirazione, manutenzione, disinfezione)

b) Gestione dell'interfaccia non invasiva

- ✓ Posizionamento della maschera
- ✓ Gestione delle perdite aeree
- ✓ Prevenzione e trattamento dei decubiti causati dalle maschere

c) Gestione del ventilatore

- ✓ Accensione e spegnimento del ventilatore
- ✓ Assemblaggio corretto della linea di ventilazione
- ✓ Collegamento del paziente al ventilatore
- ✓ Montaggio e impostazione dell'umidificatore
- ✓ Modalità e tempi di sostituzione dei consumabili
- ✓ Cambio circuito, camera di umidificazione e filtro antipolvere
- ✓ Supplementazione in 02
- ✓ Rotazione ed attivazione del ventilatore di back up
- ✓ Codifica e risoluzione degli allarmi del ventilatore
- ✓ Gestione di una eventuale manomissione involontaria dei parametri di ventilazione
- ✓ Interruzione di energia elettrica (impiego della batteria, attivazione del gruppo elettrogeno)

- ✓ Gestione dei guasti (Numero telefonico del centro di assistenza tecnica con tecnico reperibile 24 ore su 24)

d) Monitoraggio clinico e strumentale del paziente ventilato a domicilio

- ✓ Lettura della frequenza respiratoria e del volume corrente, in modalità pressumetrica, o della pressione di picco, in modalità volumetrica
- ✓ Rilevazione della pressione arteriosa e della frequenza cardiaca
- ✓ Saturimetria in aria ambiente e in O2 terapia

e) Riconoscimento dei segni di infezione delle vie aeree

- ✓ Febbre
- ✓ Aumento della pressione di picco alta (in modalità volumetrica) oppure riduzione del volume corrente (in modalità pressumetrica)
- ✓ Persistenza tosse
- ✓ Aumento frequenza aspirazioni tracheali
- ✓ Variazione caratteristiche delle secrezioni (colore, densità, odore)
- ✓ Aumento dispnea e segni di affaticamento

f) Gestione non invasiva delle secrezioni bronchiali

- ✓ Assistenza manuale alla tosse
- ✓ Assistenza alla tosse con Insufflatore-Essufflatore Meccanico
- ✓ Drenaggio Posturale

g) Gestione delle Urgenze (chiamata al centro, utilizzo del saturimetro, gestione della dispnea, eventuali supplementazione in O2)

h) Gestione delle Emergenze

- ✓ attivazione del 118
- ✓ ventilazione di back-up con AMBU sia nel paziente in NIV (utilizzando la maschera del paziente) sia nel paziente tracheostomizzato
- ✓ tosse assistita con AMBU + compressione addominale ed eventuale uso del MIE (nei pazienti in NIV con deficit della tosse)

- ✓ rimozione cannula tracheale d'emergenza (decannulazione spontanea, ostruzione completa della cannula) ed eventuale sostituzione (usando eventualmente una cannula di calibro più piccolo)
- ✓ ABC della rianimazione cardio-polmonare

i) Nutrizione per via orale

- ✓ Postura corretta del paziente per migliorare la capacità di deglutizione
- ✓ Valutazione capacità deglutizione
- ✓ Schema dietetico idoneo

l) Nutrizione per via enterale (NE)

- ✓ Postura corretta del paziente per ridurre il rischio di ab ingestis
- ✓ Impiego della pompa per enterale
- ✓ Preparazione, modalità di somministrazione e tempi di somministrazione della NE
- ✓ Gestione della PEG o della digiunostomia (lavaggi, medicazione della ferita, riconoscimento segni di infezione)
- ✓ Schema dietetico idoneo

m) Gestione del catetere venoso centrale a permanenza (lavaggi, medicazione della ferita, riconoscimento segni di infezione)

n) Nursing

- ✓ **integrità cutanea** (igiene e idratazione giornaliera; prevenzione delle lesioni da decubito con passaggi posturali e utilizzo di presidi anti-decubito)
- ✓ **mobilizzazione** (impiego di ausili: carrozzine, comode, sollevatore, telini di scorrimento)
- ✓ **nursing del cavo orale** (pulizia, modalità di rimozione delle secrezioni)
- ✓ **gestione del catetere vescicale e della sacca diuresi** (cambio presidi, riconoscimento segni di infezione)
- ✓ **controllo alvo** (registrazione numero defecazioni, primi provvedimenti da adottare in caso di diarrea e stipsi)

Q)VACCINAZIONI

La vaccinazione anti-pneumococco e antinfluenzale è indicata in tutti i bambini con insufficienza respiratoria cronica[19].

R) 118

Al 118 spetta la gestione dell'emergenza sanitaria domiciliare e del trasporto in ospedale in condizioni di instabilità. Il 118 interviene:

• nelle condizioni di emergenza

• ogni volta che sia necessario il trasferimento in ospedale, in quanto le condizioni del paziente non sono considerate stabili dal medico curante.

Al momento della dimissione vengono forniti al 118 gli elementi necessari per la gestione nell'emergenza del bambino (nominativo, storia clinica, tipo di ventilazione). Negli allegati è riportato il modulo da inviare per raccomandata al 118 prima della dimissione.

S) ENTE EROGATORE DI ENERGIA ELETTRICA

L'ente erogatore di energia elettrica deve essere informato che presso quella sua utenza risiede un soggetto in ventilazione domiciliare. Negli allegati è riportato il modulo da inviare per raccomandata all'ente erogatore di energia elettrica prima della dimissione.

5. DIMISSIONE

A) ADATTAMENTO AL VENTILATORE

Il Gruppo di studio ritiene che l'adattamento al ventilatore debba essere condotto preferibilmente con il paziente ricoverato, ma che sia anche possibile in taluni casi (bambini più grandi) effettuarlo in regime di day hospital.

Secondo il Gruppo di studio il centro prescrittore deve almeno:

- effettuare un EGA basale prima della ventilazione ed un EGA durante ventilazione, dopo almeno un ora di ventilazione continuativa
- effettuare una saturimetria notturna quando il paziente è riuscito a tollerare il ventilatore per almeno 4 ore durante la notte

E' inoltre importante ricorrere al monitoraggio-cardiorespiratorio notturno completo o a polisonnografia con monitoraggio continuo della C02 nel sospetto che permangano, nonostante la ventilazione, uno stato di ipoventilazione o della significative apnee notturne.

B) APERTURA ADR

Le modalità operative della dimissione protetta devono essere concordate tra il centro prescrittore ed il Servizio di Cure domiciliari. Il centro prescrittore deve segnalare con apposita scheda il ***progetto assistenziale*** di dimissione al Dirigente del Distretto Sanitario (Servizio Cure Domiciliari), il quale entro 3 giorni verifica la disponibilità del pediatra di libera scelta e delle altre figure professionali richieste e comunica il giudizio di fattibilità. Ne segue una ***visita congiunta*** in cui viene valutato il caso e vengono raccolti i dati per la compilazione della ***scheda di dimissione protetta***. Al Centro prescrittore spetta il compito di addestrare gli infermieri delle Cure Domiciliari oltre che i care-givers. Tutto il percorso formativo viene registrato sul ***verbale di formazione***.

Al termine del periodo di formazione gli infermieri delle cure domiciliari devono essere in grado di:

- fornire supporto infermieristico durante il cambio cannula tracheale,
- controllare le stomie (tracheale/gastrica) e medicarle,
- valutare le secrezioni bronchiali (quantità e caratteristiche),
- controllare il funzionamento del ventilatore e registrarne i parametri fondamentali,
- somministrare la nutrizione enterale per PEG,
- tenere i contatti con i tecnici dell'assistenza,

• fare il bilancio introdotti/eliminati,

• controllare il peso corporeo e registrare i parametri vitali (frequenza cardiaca, frequenza respiratoria, pressione arteriosa, diuresi, saturimetria arteriosa),

• controllare il trofismo cutaneo (prevenzione decubiti),.

Le condizioni socio-ambientali domestiche devono essere adeguate alla prosecuzione delle cure a domicilio. Prima della dimissione il domicilio deve essere attrezzato con tutti gli strumenti previsti dal progetto assistenziale. La verifica definitiva dell'adeguatezza del domicilio ad accogliere il bambino deve essere effettuata attraverso un sopraluogo dei tecnici della ditta fornitrice, dei medici e degli infermieri del centro prescrittore, del pediatra di libera scelta e degli infermieri delle cure domiciliari.

La data della dimissione in caso di ADR deve essere concordata con il pediatra di libera scelta ed il servizio di cure domiciliari.

Il piano di dimissioni in caso di ADR deve essere pianificato e chiaramente riportato nella ***scheda di dimissione protetta***, dove dovranno essere descritti in particolare:

- il settaggio del ventilatore e timing connessione-deconnessione
- gli esami effettuati per documentare che il bambino è ben adattato al ventilatore
- il piano di gestione dell'apparecchiatura fornita
- il piano per le emergenze a domicilio
- il follow-up sia da parte dell'equipe territoriale (follow up domiciliare) che il follow-up in ospedale

Nella scheda di dimissione deve essere allegato il consenso alla ventilazione domiciliare.

Il trasporto del paziente trachestomizzato ventilatore-dipendente dall'Ospedale a casa spetta all'Ospedale, il quale fornisce l'ambulanza per il trasporto avanzato, il personale infermieristico e l'anestesista-rianimatore.

I trasporti successivi alla dimissione dalla casa all'Ospedale per controlli clinici e strumentali programmati possono avvenire con una normale ambulanza (deve essere assicurato solo l'erogazione di O2 e la possibilità di usufruire di un aspiratore) con monitoraggio in continuo della saturimetria. Il PLS deve, però, accertarsi prima del trasporto che le condizioni del paziente siano stabili. Se invece le condizioni cliniche non sono considerate stabili dal PLS, il trasporto in Ospedale deve avvenire attraverso il 118.

C) PRESCRIZIONE DELL'EQUIPAGGIAMENTO INDIPENSABILE PER UNA CORRETTA E SICURA VDM

L'equipaggiamento deve essere portatile e di semplice uso. II paziente dovrebbe essere dimesso direttamente con il ventilatore utilizzato durante il ricovero, scelto tenendo presente, se possibile, l'esistenza di eventuali contratti di esclusività stipulati tra ditte fornitrici ed ASL.
La dimissione dovrebbe avvenire dopo un tempo sufficiente perché il team ospedaliero abbia definito le regolazioni del ventilatore ottimali per le necessità del paziente e perché si sia completato il training dei care-givers con quello stesso ventilatore. Anche se non viene aperta l'ADR (fascia A e B), il bambino deve comunque essere domiciliato coinvolgendo il pediatra di libera scelta, cui spetta la responsabilità complessiva del bambino a domicilio.
La prescrizione del ventilatore deve essere associata alla prescrizione del materiale di consumo annuale e di eventuali altre apparecchiature necessarie per la gestione domiciliare del paziente.
Negli allegati è proposta la modulistica idonea per la prescrizione delle apparecchiature elettromedicali e del materiale di consumo. Il modulo approntato per la prescrizione delle apparecchiature elettro-medicali dovrebbe anche fungere da scheda statistica e di trasmissione dati alla Regione Piemonte.
Segue la check-list del materiale da prescrivere, che deve già essere stato consegnato dalla ditta fornitrice al momento della dimissione:

- ✓ Ventilatore pressumetrico o volumetrico con sistema di allarmi con o senza batteria interna, con o senza valvola espiratoria
- ✓ Eventuale secondo ventilatore
- ✓ Eventuale gruppo di continuità elettrica
- ✓ Eventuale umidificatore attivo non riscaldato o riscaldato con regolazione della temperatura
- ✓ Eventuale aspiratore chirurgico a batteria e a rete (solo nei pazienti tracheostomizzati) con possibilità in casi selezionati di prescrivere 2 aspiratori
- ✓ Eventuale pallone resuscitatore tipo AMBU con maschera facciale trasparente (solo nei pazienti tracheostomizzati o con deficit della tosse)
- ✓ Eventuale insufflatore-essufflatore-meccanico
- ✓ Eventuale saturimetro portatile senza allarmi per monitoraggio discontinuo o con allarmi per monitoraggio continuo
- ✓ Eventuale monitor cardio-respiratorio
- ✓ Eventuale sistema di erogazione dell'ossigeno (se indicato un arricchimento in O2 dell'aria inspiratoria)

- ✓ Apparecchio per aerosol terapia
- ✓ Calcolo e prescrizione del materiale di consumo annuo

Al momento della dimissione deve essere fornito ai famigliari una minima quantità di materiale di consumo comprendente almeno un circuito-tubi di riserva, almeno una maschera di riserva (solo nei pazienti in NIV), una camera di umidificazione di riserva (se è stato prescritto l'umidificatore attivo), alcuni filtri HME (se è stata prescritta l'umidificazione passiva), alcuni catheter mount e solo nei pazienti tracheostomizzati un discreto numero di sondini da aspirazione tracheale almeno una cannula tracheostomica di riserva, alcuni nasi artificiali, un eventuale valvola fonatoria di riserva, alcune medicazioni specifiche per tracheotomie, almeno un set di ricambio per l'aspiratore chirurgico.

D) PRESCRIZIONE DEL MATERIALE DI CONSUMO ANNUO

Non esistono raccomandazioni in proposito.
Si deve tener presente che neanche durante la ventilazione in ospedale è indicato il cambio routinario dei circuiti del respiratore sia nel caso si utilizzi un umidificatore attivo, sia nel caso si utilizzi un HME, essendo indicata la sostituzione del circuito solo quando esso è visibilmente sporco o malfunzionante[19]. Anche per quanto riguarda il cambio degli HME in ospedale, vi è indicazione a sostituirli solo quando sono visibilmente sporchi o meccanicamente malfunzionanti[19].
Il rischio di infezione a domicilio è considerato inferiore rispetto all'ospedale. Pertanto i circuiti possono essere cambiati ad intervalli settimanali o anche maggiori, fatto salvo per quando il circuito è sporco di secrezioni[3]**.** La tecnica di aspirazione tracheale pulita è il metodo abituale per l'aspirazione in situazioni domestiche, con notevole riduzione nel fabbisogno di sondini da aspirazione[14].
Si riporta di seguito le modalità operative del nostro centro a proposito della prescrizione del materiale di consumo annuale, che riprendono in parte lo schema proposto dalle linee guida della regione Lombardia per la ventilazione domiciliare.

CONSUMI ANNUI PREVEDIBILI DI MATERIALE ACCESSORIO PER NIV

- ✓ 2-4 maschere a seconda delle ore di NIV
- ✓ circuiti respiratori :
  - 3 se ventilazione solo notturna
  - 6 se ventilazione < 16 ore/die
  - 12 se ventilazione > 16 ore/die
- ✓ 2 cuffie con reggi-maschera e mentoniera/anno
- ✓ 2 filtri aria /anno (se spugnosi), altrimenti 12/anno
- ✓ 3 - 6- 12 meccanismi anti- rebreathing a seconda delle ore di NIV (se non presenti sulle maschere stesse)
- ✓ 12 camere per umidificazione (se prescritta umidificazione attiva) + acqua sterile demineralizzata
- ✓ 2-4 circuiti, filtri e maschere facciali per insufflatore-essufflatore meccanico (se prescritto)
- ✓ Prodotti barriera per prevenzione decubiti (idrocolloidi; alginati, ec.): cambio ogni giorno
- ✓ Disinfettante commerciale

CONSUMI ANNUI PREVEDIBILI DI MATERIALE ACCESSORIO PER VENTILAZIONE INVASIVA

Ventilazione <16 ore die

- ✓ 12 kit circuito-tubi completi di valvola espiratoria (se circuito mono-tubo) e trappole raccogli condensa
- ✓ 12 camere di umidificazione + acqua sterile demineralizzata (cambio 2 volte/settimana) o 180 filtri HME
- ✓ 2 filtri aria interni spugnosi
- ✓ 52 (1/settimana) catether mount dotati di connessione girevole e eventuale foro per aspirazione
- ✓ 3-10 sondini da aspirazione al giorno salvo particolari indicazioni
- ✓ 1-3 nasini artificiali con attacco per ossigeno al giorno
- ✓ 12 valvole fonatorie
- ✓ 1 cannula tracheostomica ogni 15-45 giorni (in casi particolari ogni 7 giorni)
- ✓ guanti sterili ambidestri per cambio cannula (1 ogni cambio cannula previsto)
- ✓ lubrificante sterile in bustine monodose (1 ogni cambio cannula previsto)
- ✓ 1-3 pacchi/die di garze sterili 10 x 10 cm
- ✓ 1-3 fiale/die di soluzione fisiologica 10 ml
- ✓ 1-3/die medicazioni specifiche per tracheotomia
- ✓ set per aspiratore chirurgico: cambio ogni 15 giorni
- ✓ Disinfettante commerciale

<u>Ventilazione > 16 ore die</u>

- ✓ 24 kit circuito-tubi completi di valvola espiratoria (se circuito mono-tubo) e bicchieri raccogli condensa
- ✓ 24 camere di umidificazione + acqua sterile demineralizzata (cambio 2 volte/settimana) o 365 HME
- ✓ 2 filtri aria interni spugnosi
- ✓ 104-156 catether mount (2-3/settimana) dotati di connessione girevole e eventuale foro per aspirazione
- ✓ 3-10 sondini da aspirazione al giorno salvo particolari indicazioni
- ✓ 1-3 nasini artificiali con attacco per ossigeno al giorno
- ✓ 12 valvole fonatorie
- ✓ 1 cannula tracheostomica 15-45 giorni (in casi particolari ogni 7 giorni)
- ✓ guanti sterili ambidestri per cambio cannula (1 ogni cambio cannula previsto)
- ✓ lubrificante sterile in bustine monodose (1 ogni cambio cannula previsto)
- ✓ 1-3 pacchi/die di garze sterili 10 x 10 cm
- ✓ 1-3 fiale/die di soluzione fisiologica 10 ml
- ✓ 1-3/die medicazioni specifiche per tracheotomia
- ✓ set per aspiratore chirurgico: cambio ogni 15 giorni
- ✓ Disinfettante commerciale

E) ALTRA DOCUMENTAZIONE DA FORNIRE AL MOMENTO DELLA DIMISSIONE

Al momento della dimissione deve essere fornito ai famigliari la seguente documentazione cartacea.

- ❖ Il settaggio del ventilatore e timing connessione-deconnessione
- ❖ Gli esami effettuati per documentare che il bambino è ben adattato al ventilatore
- ❖ Il piano di gestione dell’apparecchiatura fornita
- ❖ Manuale di istruzione che contiene le informazioni scritte in italiano sull’uso e manutenzione minima del ventilatore a cura della ditta fornitrice del ventilatore
- ❖ Scheda compilata dal centro prescrittore contenente una descrizione dettagliata delle modalità di:
  - ✓ assemblaggio corretto della linea di ventilazione (circuito, umidificatore passivo o attivo, valvole o sistemi espiratori, catether mount),
  - ✓ collegamento del paziente al ventilatore (posizionamento maschera e cuffia di ancoraggio o procedure di insufflazione/desufflazione della cannula tracheale),
  - ✓ impiego del ventilatore (orari on/off, FiO2, regolazioni, range di pressioni, volume corrente/frequenza respiratoria durante il funzionamento)

- ✓ gestione degli allarmi: alta/bassa pressione, volume corrente basso, disfunzione ventilatore, "power-failure"
- ✓ modalità di disinfezione del materiale,
- ✓ programma di umidificazione,
- ✓ programma aspirazione tracheale (solo tracheostomizzati),
- ✓ modalità e timing del cambio cannula (solo tracheostomizzati),
- ✓ prima gestione delle situazioni di urgenza e di emergenza,
- ✓ numero telefonico aperto 24 ore su 24 per disporre di una consulenza telefonica urgente per guasti tecnici con intervento immediato ed eventuale sostituzione istantanea del ventilatore da parte del tecnico della ditta elettromedicale fornitrice
- ✓ numero telefonico aperto almeno 12 ore su 24 per disporre di una consulenza telefonica urgente per consulenze specialistica da parte di un medico del centro prescrittore
- ✓ programma di follow-up presso il centro prescrittore o presso un altro centro di riferimento che si prenderà in cura il paziente individuato prima della dimissione

6. FOLLOW-UP

Dopo la domiciliazione il bambino continuerà a crescere. Quindi richiederà un attenta rivalutazione per un'eventuale svezzamento dal ventilatore e, in caso di necessità a proseguire la ventilazione, per l'adeguamento del volume corrente al peso corporeo. Nel caso di patologie evolutive, inoltre, le richieste di assistenza al ventilatore possono anche aumentare a causa della progressione dell patologia. Quindi sia il settaggio del ventilatore che le ore di ventilazione dovranno essere periodicamente rivalutate con una frequenza prestabilita al fine di assicurare sempre adeguati scambi respiratori.

Gli scambi gassosi possono essere valutati con l'emogasanalisi, la saturimetria periferica e la PaO2 e PaCO2 transcutanea[3]. Nei pazienti con patologia neuro-muscolare è raccomandato durante il follow up un controllo degli scambi gassosi anche solo non invasivo (SaO2 e monitoraggio non invasivo della CO2)[7]. E' di fondamentale importanza la valutazione del paziente ventilato durante la notte con la saturimetria notturna ed il monitoraggio in continuo della PaCO2 transcutanea o della CO2 di fine espirazione. E' inoltre auspicabile, se possibile, una periodica rivalutazione notturna attraverso polisonnografia [3-12].

La frequenza ottimale delle visite periodiche deve essere individualizzata per ciascun bambino, comunque è richiesta una maggiore assiduità di controlli negli infanti e nei bambini piccoli a crescita rapida ed una minore frequenza nei bambini più grandi, a crescita più lenta. Indicativamente la frequenza dei controlli è ogni 4-6 mesi nel primo anno di vita, ogni 4-8 mesi tra il secondo e il quarto e ogni 6-12 mesi dopo il quarto anno. Inoltre il settaggio del ventilatore va rivalutato anche tutte le volte che un evento acuto (es. infezione delle vie aeree) può aver fatto variare le caratteristiche meccaniche del sistema respiratorio[3]. Devono inoltre essere programmate visite domiciliari da parte del servizio di assistenza tecnica per effettuare una manutenzione preventiva delle apparecchiature e degli infermieri domiciliari specializzati per un controllo dei principali parametri respiratori (volume corrente, frequenza respiratoria, saturazione periferica in O2, pressione delle vie aeree, funzionamento degli allarmi) [12].

L'ATS consiglia che i pazienti affetti da DMD in ventilazione meccanica vengano sottoposti a valutazione da parte dello specialista pneumologo pediatra almeno una volta l'anno o meglio ogni 3-6 mesi[7].

Le linee guida ENMC[8] prevedono un accesso programmato al centro prescrittore, che deve comunque essere sempre disponibile per accessi non programmati associato a visite domiciliari

programmate effettuate da infermieri professionali specializzati con una frequenza di 1-4/anno con possibilità di visite aggiuntive a richiesta. Inoltre prevedono 2 controlli notturni all'anno tramite saturimetro e capnometro.

Le linee-guida anglosassoni[3] prevedono frequenti visite domiciliari da parte di una figura specializzata, non medica, il Respiratory Care Practitioner (RCP) che dovrebbe valutare il corretto settaggio ed il buon adattamento al ventilatore a domicilio nella quotidianità del paziente, con la possibilità di resettare il ventilatore e di rivedere con i care givers le norme di buon uso delle apparecchiature elettromedicali e le procedure di urgenza- emergenza. Il Gruppo di Studio che ha stilato le presenti Linee Guida ritiene pertanto indispensabile prevedere nel piano di cure oltre a degli accessi programmati al centro (2-3 volte/anno) anche delle visite domiciliari specialistiche (2-3 volte/anno) alternate alle visite periodiche del pediatra di libera scelta e del personale infermieristico opportunamente addestrato nei pazienti ad alta intensità di cure (fascia C e D). Per quanto riguarda i pazienti a bassa (fascia A) e media (fascia B) intensità assistenziale, riteniamo utili 3-4 visite ambulatoriali/anno presso il centro prescrittore. Il gruppo di studio, inoltre, ritiene che almeno una volta all'anno, tutti i pazienti in VDM dovrebbero eseguire un controllo della ventilazione notturna tramite saturimetria notturna

7. ALLEGATI

Allegato I: CLEARENCE DELLE SECREZIONI BRONCHIALI E ASSISTENZA ALLA TOSSE

La tosse in condizioni normali si esplica attraverso una serie di azioni integrate. Inizia con una inspirazione forzata che arriva sino al 80-90% della capacità polmonare totale, seguita dalla chiusura della glottide per circa 0,2 secondi (pausa). Questa pausa ad alti volumi polmonari serve per aumentare la distribuzione dell'aria attraverso le vie aeree, dietro le secrezioni bronchiali. La terza fase della tosse è caratterizzata dalla contrazione dei muscoli respiratori con aumento della pressione intra-toracica, che determina, all'apertura rapida della glottide, l'espulsione dell'aria con flussi espiratori tra i 6 ed i 12 l/sec. L' alto flusso espiratorio d'aria spinge le secrezioni bronchiali verso l'esterno [29-30]. Ciascuna di queste tre fasi può essere alterata in caso di patologia neuro-muscolare. La debolezza dei muscoli inspiratori spesso associata a ridotta distensibilità della gabbia toracica limita l'inspirazione forzata iniziale. La debolezza dei muscoli ad innervazione bulbare e/o la presenza di una tracheotomia impediscono la funzione glottica (chiusura completa della glottide seguita da una sua rapida apertura). Infine, la debolezza dei muscoli espiratori e le alterazioni della gabbia toracica indotte dalla scoliosi riducono la pressione intra-toracica durante la fase compressiva.

Le complicanze respiratorie della tosse inefficace sono rappresentate dall'insorgenza di atelettasie, polmoniti e alterazione degli scambi gassosi con IRA[5]. Inoltre gli episodi acuti di infezione delle vie aeree determinano sia un aumento delle secrezioni bronchiali che un deterioramento acuto, ma reversibile, della funzione muscolare; ne deriva un'inadeguata rimozione delle secrezioni bronchiali[6].

La misura del picco di flusso della tosse (PCEF) correla direttamente con l'efficacia della tosse[31]. Il PCEF normale nell'adulto supera i 360 litri/minuto[5-32]. La clearance delle secrezioni bronchiali negli adulti è compromessa se il PCEF è minore di 160 l/min[33]. Tuttavia, valori di PCEF>160 l/min possono essere insufficienti durante un episodio di infezione delle vie respiratorie[6]**.** Per questo motivo si è utilizzato il valore di PCEF di 270 l/min per identificare i pazienti che possono beneficiare delle tecniche di assistenza alla tosse[35]**.**

L'altra misura che correla con l'efficacia della tosse è la MEP: per una rimozione efficace delle secrezioni bronchiali è necessaria una MEP ≥60 cm H2O; se la MEP è minore di 45 cmH2O la tosse è considerata inefficace[36].

Il monitoraggio domiciliare della saturimetria arteriosa può essere utilizzata per monitorare l'efficacia delle tecniche di assistenza alla tosse in caso infezioni delle vie aeree e per identificare i pazienti che necessitano di ospedalizzazione[7].

Le tecniche in grado di migliorare la clearence delle secrezione comprendono: 1) le tecniche di mobilizzazione delle secrezioni dalle diramazioni bronchiali distali e 2) le tecniche atte a facilitare l'espettorazione delle secrezioni. dalla trachea e dalla prime diramazioni bronchiali

Le **tecniche di mobilizzazione delle secrezioni** comprendono:

- ✓ i trattamenti convenzionali di fisioterapia respiratoria (clapping, vibrazioni, drenaggio posturale), il drenaggio autogeno, etc.;
- ✓ l'utilizzo di apparecchiature meccaniche: oscillazione ad alta frequenza applicata all'esterno del torace (Oscillatore di Hayek e ThAIRapy System) ed oscillazione ad alta frequenza applicata alle vie aeree (Percussionaire, Breas).

Le tecniche atte **a facilitare l'espettorazione delle secrezioni** comprendono invece:

- ✓ le tecniche di assistenza all'insuflazione: "air stacking" (tramite il respiro glosso-faringeo, l'utilizzo del pallone di Ambu con valvola limitatrice di pressione o l'utilizzo del ventilatore meccanico);
- ✓ le tecniche di assistenza all'esufflazione: assistenza manuale alla tosse (compressione toraco-addominale o addominale);
- ✓ l'assistenza all'insufflazione/essufflazione meccanica: insufflatore-essufflatore meccanico (Cough Assist In-exsufflator, Emerson USA; Pegaso, Dima, Italia)
- ✓ l'aspirazione tramite sondino e aspiratore chirurgico (soprattutto nei pazienti tracheostomizzati);
- ✓ l'aspirazione durante broncoscopia.

Nei pazienti con deficit della tosse le tecniche di mobilizzazione delle secrezioni devono essere sempre seguite dalle manovre atte a facilitare l'espettorazione.

Non ci sono sufficienti dati della letteratura per raccomandare l'utilizzo delle apparecchiature meccaniche che aumentano la mobilizzazione delle secrezioni nei pazienti con patologia neuro-muscolare[7], mentre può essere utile l'utilizzo dei trattamenti convenzionali fisioterapici (clapping, vibrazioni, drenaggio posturale)[8].

L'assistenza manuale meccanica alla tosse, preceduta o meno da tecniche di assistenza dell'insufflazione è da tempo utilizzata routinariamente nell'adulto affetto da patologia neuro-

muscolare per ridurre sia la mortalità che la morbilità[37]. L'assistenza manuale alla tosse può tuttavia non essere efficace nei pazienti con grave alterazione scoliotica della parete toracica per la difficoltà che in questi casi si ha nel posizionare correttamente le mani sulla gabbia toracica[32]. Inoltre, l'assistenza manuale alla tosse deve essere effettuata con cautela nei bambini più piccoli a causa della elevata compliance della gabbia toracica[38].

L'insufflatore-essufflatore meccanico usa alte pressioni positive (30-40 cm H2O) per promuovere l'insufflazione massimale seguite dallo sviluppo di una pressione negativa. Il rapido passaggio (circa 0,2 secondi) dalla pressione positiva alla pressione negativa aumenta il picco di flusso della tosse. Un recente lavoro[39] ha dimostrato che l'insufflatore-essufflatore meccanico (M I-E) produce un aumento del PCEF maggiore rispetto alle altre tecniche di assistenza alla tosse (assistenza manuale o inspirazione assistita con ventilatore meccanico) ed è ugualmente ben tollerato sia negli adulti che nei bambini affetti da patologia neuromuscolare in assenza di una grave disfunzione bulbare.

La fase di essuflazione può inoltre aumentare la limitazione al flusso aereo promuovendo il collasso delle vie aeree. Tuttavia nei pazienti con patologia neuromuscolare la limitazione al flusso espiratorio è presente solo in una percentuale ridotta di pazienti e sembra scomparire quando si applica nella fase espiratoria una compressione addominale[40]. Pertanto alcuni autori[40] suggeriscono di associare sempre le compressioni addominali durante la fase essufflatoria.

Le complicanze riportate in letteratura inerenti l'utilizzo dell' M I-E sono rare e sono rappresentate dallo sviluppo di pneumotorace, emorragia polmonare, aritmie cardiache, bradicardia, tachicardia distensione addominale con nausea e vomito[7-41].

L'utilizzo del MI-E è controindicato nei pazienti affetti da 1) enfisema bolloso, 2) patologie associate alla predisposizione per il barotrauma, 3) nei pazienti emodinamicamente instabili non sottoposti ad accurato monitoraggio, 4) nei pazienti con recente episodio di edema polmonare cardiogenico o comunque con funzione ventricolare sinistra depressa, per il rischio di edema polmonare da aumento del post-carico durante la fase di applicazione della pressione negativa[3-15].

Il M I-E è stato utilizzato con successo nei pazienti adulti con patologie neuro-muscolari[40-41-42] ha dimostrato che l'utilizzo del M I-E associato alla NIV nei pazienti con PCEF<160 l/min migliora la sopravvivenza, riduce la morbilità e il tasso di ospedalizzazione. Sivasothy [32] ha evidenziato che l'uso del M I-E e dell'assistenza alla tosse è utile nell'aumentare la tosse nei pazienti con patologia neuro-muscolare senza scoliosi, mentre non è utile in caso di pazienti affetti da broncopneumopatia ostruttiva o patologia neuromuscolare associata a scoliosi. Marchant[43] ha dimostrato che l'uso del M I-E usato nel post-operatorio degli interventi di scoliosi eseguiti nei pazienti affetti da distrofia muscolare Duchenne ha evitato prolungate intubazioni Due recenti lavori[44-45] hanno dimostrato che

l'utilizzo del MI-E nei pazienti affetti da patologia neuro-muscolare in età pediatrica è sicuro, ben tollerato e efficace nel prevenire le complicanze polmonari sia se usato in modalità non invasiva che invasiva (tramite tubo endotracheale o cannula tracheotomica). Il M I-E può essere utilizzato in modalità non invasiva dall'età di 4 anni[44].

Usualmente vengono programmati cicli di 4-5 insufflazioni/essufflazioni in successione, seguiti da periodi di respirazione spontanea della durata di alcuni minuti, per limitare il rischio di severa iperventilazione. Il livello delle pressioni positiva e negativa applicate e i tempi di applicazione di queste devono essere selezionate di volta in volta sulla base delle caratteristiche del paziente e della sua tolleranza al trattamento. Di solito si procede inizialmente con una fase di adattamento in cui le pressioni vengano impostate a valori relativamente ridotti (circa 10 cmH_2O), per poi essere progressivamente incrementate. Questo approccio permette di evitare che il paziente si opponga al ciclo meccanico impostato chiudendo le corde vocali. Durante i successivi trattamenti le pressioni possono essere ulteriormente aumentate fino al raggiungimento di livelli pressori adeguati o comunque fino al livello massimo tollerabile da parte del paziente. Valori di pressione positiva maggiori di 35 cmH_2O e negativa inferiori a -40 cmH_2O sono usualmente sconsigliati[15].Questo progressivo adattamento permette inoltre di ridurre l'insorgenza di effetti collaterali, quali indolenzimento e/o dolore intercostale, dovuti allo stiramento dei muscoli, che possono essere riferiti soprattutto dai pazienti che utilizzano per la prima volta questo presidio. Ad oggi esistono in commercio in Italia due M I-E: il Cough Assist In-exsufflator, prodotto negli Stati Uniti d'America dalla ditta Emerson, commercializzato in Italia dalla Vivisol ed il Pegaso prodotto e commercializzato dalla ditta Italiana Dima. Entrambi offrono la possibilità di utilizzare sia l'opzione manuale che un meccanismo automatico per regolare la durata del tempo di insufflazione e di essufflazione Se viene utilizzata la modalità automatica occorre regolare la durata dell'inspirazione, dell'espirazione e della pausa tra le due. Abitualmente si impostano i tempi in modo che la fase espiratoria sia circa il 60-70% della durata totale del ciclo, selezionando un tempo di pausa variabile da 0 a 1 secondo[15].

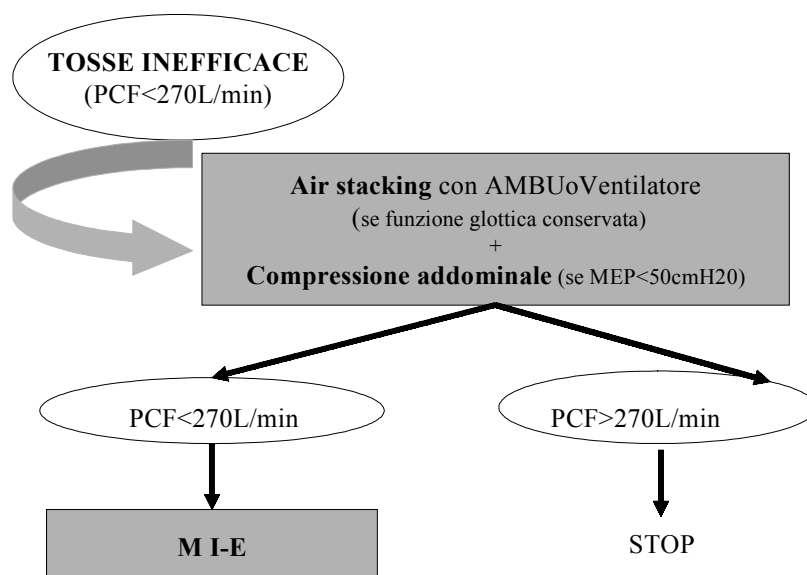
Prima di collegare il paziente all'apparecchio è consigliabile occludere la parte terminale del tubo di raccordo e verificare i tempi di ciclaggio e le pressioni raggiunte.

Nel 1993 la Food and Drug Administration ha approvato l'utilizzo del Cough Assist In-exsufflator, e recentemente l'In-exsufflator ha anche ricevuto il marchio CE (European Conformity) che indica la conformità con gli standard di sicurezza europei. L'assistenza alla tosse è raccomandata per i pazienti che presentino debolezza dei muscoli respiratori con secrezioni bronchiali elevate. Il M I-E può essere utile in alcune di queste situazioni, soprattutto quando l'assistenza manuale alla tosse è inadeguata[3]. Il Gruppo di Lavoro che ha redatto le linee guida dell'ATS riguardanti le cure

respiratorie dei pazienti affetti da distrofia muscolare Duchenne supporta con forza l'utilizzo del M I-E consigliandone l'utilizzo molto precocemente. Infatti ne viene raccomandato l'utilizzo nei pazienti con storia di difficoltosa clearance delle secrezioni bronchiali o con PCEF < 270 L/min o MEP < 60 cmH20. Comunque l'ATS raccomanda anche l'espletamento di ulteriori studi riguardanti l'utilizzo del MI-E [7]. Il Gruppo di Studio che ha stilato queste linee guida ritiene che nei pazienti con PCEF < 270 L/min occorra assistere la tosse addestrando i pazienti alle tecniche di air stacking (accumulo di aria) e di compressione addominale, prevedendo l'utilizzo del M I-E nei pazienti che non riescono a raggiungere i livelli di sicurezza di un PCEF di 270 L/min. La figura 5 riassume un possibile algoritmo decisionale inerente l'assistenza alla tosse.

L'aspirazione tramite sondino e aspiratore chirurgico è indicata nei pazienti intubati, tracheostomizzati o comunque, incapaci di eliminare le secrezioni presenti nelle vie aeree superiori[15.]

La broncoscopia disostruttiva è indicata in caso di atelettasie persistenti che non hanno risposto alle tecniche non invasive di mobilizzazione ed espulsione delle secrezioni bronchiali, in cui sia sospettata come causa la presenza di tappi di muco [7].

Figura 5. Algoritmo decisionale per l'assistenza alla tosse

Allegato II: GESTIONE DELLA CANNULA TRACHEALE

A) CAMBIO CANNULA

Non esistono chiare evidenze riguardo i tempi di sostituzione della cannula tracheostomica. Pertanto la frequenza del cambio cannula dovrebbe dipendere soprattutto da fattori individuali. Una maggior frequenza di cambi della cannula tracheale riduce la frequenza di infezioni, granulomi ed occlusione della cannula da parte di secrezioni bronchiali, ma aumenta il discomfort del paziente[14]. In linea di massima è indicata la sostituzione della cannula 1 volta/mese[3-14]. In alcuni casi tuttavia può anche essere indicato il cambio cannula settimanale [14-3].

Il cambio cannula può essere effettuato anche dal care giver, che comunque deve essere in grado di effettuare tale manovra in casi di emergenza (decannulazione accidentale, occlusione della cannula da parte di secrezioni) [3]. Per le situazioni di emergenza è consigliabile avere a disposizione sia una seconda cannula di diametro uguale alla cannula in sede, che una cannula di diametro inferiore, da utilizzare in caso di sostituzione difficoltosa [3].

B) PERIODICA RIDUZIONE DELLA PRESSIONE DELLA CUFFIA DELLA CANNULA TRACHEALE

Alcuni Centri consigliano in caso di ventilazione a cannula cuffiata periodiche riduzioni della pressione della cuffia al fine di favorire la perfusione della mucosa sottostante e permettere il drenaggio delle secrezioni accumulate al di sopra la cuffia. Tuttavia non esiste un'evidenza scientifica a riguardo che consenta di raccomandare tale procedura [14].

C) SISTEMA DI FISSAGGIO DELLA CANNULA

L'aspetto più importante è il grado di tensione ottimale del sistema di fissaggio con la quale viene assicurata la cannula: il collarino dovrebbe essere sufficientemente stretto da impedire la decannulazione, evitando di ledere la cute sottostante o di occludere i vasi sanguigni. E' di uso comune l'indicazione di stringere il collare in modo che si possa inserire all'interno dello stesso un dito. Si possono usare collari in velcro o fettucce opportunamente annodate. L'utilizzo dei collari in velcro rende più facile il cambio del sistema di fissaggio qualora venga eseguito da un solo operatore. Inoltre, i collari in velcro intrappolano meno umidità ed irritano meno la cute rispetto alle fettucce.

Il sistema di fissaggio deve essere cambiato quando sporco o bagnato; pertanto in alcuni pazienti è necessario cambiarlo più volte al giorno. La tenuta del collare in velcro si riduce col tempo, soprattutto quando è lavato con acqua calda.

D) ASPIRAZIONE TRACHEALE

L'aspirazione tracheale può rimuovere le secrezioni presenti in trachea e nei bronchi principali, mentre non può rimuovere quelle che si trovano nelle vie aeree più distali.

La manovra deve essere effettuata in modo da aspirare efficacemente le secrezioni, riducendo al massimo i potenziali rischi connessi con tale metodica.

Quando è possibile è importante insegnare la tecnica non solo ai care-givers , ma anche al paziente (auto-aspirazione) [46]. I care givers (ed eventualmente anche il paziente) devono essere addestrati ad effettuare tutte le procedure inerenti l'aspirazione tracheale e di ogni fase deve essere verificato l'apprendimento. In particolare tutti i care givers devono dimostrare di aver appreso correttamente i seguenti punti [46]:

- capacità di assemblare correttamente l'aspiratore chirurgico;
- capacità di riconoscere le situazioni in cui è indicato procedere all'aspirazione tracheale;
- capacità di eseguire efficacemente tutte le procedure con il minimo rischio per il paziente;
- capacità di monitorare le funzioni vitali durante l'aspirazione tracheale e di comportarsi in modo appropriato in caso di comparsa di complicanze;
- conoscenza delle procedure di controllo delle infezioni (lavaggio delle mani, lavaggio e disinfezione dei presidi utilizzati).

I care-givers, inoltre, devono essere sensibilizzati sulle possibili complicanze della procedura sollecitandoli ad attuare tutte le precauzioni necessarie per la sicurezza del paziente.

Le complicanze che possono essere causate dall'aspirazione tracheale sono le seguenti[46]:

- Infezioni causate dall'introduzione nelle basse vie aeree di batteri che colonizzano il tubo tracheale (il rischio è aumentato se si instillano soluzioni saline);
- Ipossiemia;
- Arresto cardiaco o respiratorio;
- Broncospasmo;
- Atelettasie polmonari;
- Emorragia delle vie aere;
- Trauma della mucosa tracheo-bronchiale;
- Aritmie cardiache;
- Ipertensione o ipotensione arteriosa;
- Aumento della pressione intracranica.

L'aspirazione tracheale è indicata in presenza di[46]:

- ronchi e sibili espiratori udibili dal paziente o dal care giver anche senza auscultazione;

- presenza di secrezioni visibili nella cannula tracheale;
- aumento della pressione di picco (durante ventilazione volumetrica) o riduzione del volume corrente (durante ventilazione pressumetrica);
- richiesta del paziente;
- sospetta aspirazione di materiale gastrico o saliva;
- tutte le volte che si verificano situazioni inspiegabili di dispnea, aumento della frequenza cardiaca o respiratoria;
- diminuzione della SaO2 che possano essere ritenute collegate alla presenza di secrezioni nelle vie aeree

L'aspirazione tracheale è considerata efficace se determina almeno uno dei seguenti risultati[46]:

- rimozione di secrezioni
- miglioramento dei rumori respiratori;
- riduzione della pressione di picco (durante ventilazione volumetrica) o aumento del volume corrente (durante ventilazione pressumetrica) dopo l'aspirazione
- miglioramento della saturazione arteriosa
- miglioramento della sensazione di dispnea e/o riduzione della frequenza cardiaca o respiratoria
- miglioramento soggettivo riferito dal paziente.

Durante le procedure di aspirazione tracheale il paziente dovrebbe essere adeguatamente monitorizzato per valutare l'efficacia della procedura e per rilevare la presenza di eventuali effetti collaterali. Le variabili che dovrebbero essere monitorate sono le seguenti[46]:

- i rumori respiratori,
- il colore della cute e della mucose (assenza o presenza di cianosi),
- la frequenza respiratoria e cardiaca,
- la pressione arteriosa sistemica
- la saturazione arteriosa
- alcune variabili monitorate dal ventilatore (volume corrente, pressione inspiratoria di picco, frequenza respiratoria)
- le caratteristiche dell'escreato (colore, volume, consistenza e odore)

a) Modalità di aspirazione

E' imperativo evitare che la porzione di sondino che deve essere inserita nella tracheostomia venga in contatto con superfici non pulite[14]. Classicamente esistono due modalità di aspirazione tracheale: la"tecnica sterile" e la "tecnica pulita".

Per **tecnica sterile** si intende la modalità che prevede l'uso di sondini e di guanti sterili. Era la modalità utilizzata in ospedale, finchè poi si è passati alla **tecnica pulita modificata** (guanti non sterili e sondino sterile).

La **tecnica pulita** prevede, invece, l'uso di sondini puliti con mani lavate appositamente per la procedura con o senza guanti non sterili E' il metodo raccomandato per l'aspirazione in situazioni domestiche[14-46].

La tecnica di aspirazione pulita prevede le seguenti fasi[14].

- Il care-giver dovrebbe lavarsi accuratamente le mani prima e dopo ogni procedura di aspirazione. Alcool o una schiuma disinfettante sono sufficienti per il lavaggio delle mani quando acqua e sapone non sono disponibili. Dovrebbero essere indossati guanti non sterili, monouso, per proteggere il care-giver.
- Dopo che l'aspirazione è stata completata il sondino viene lavato, disinfettato e lasciato asciugare all'aria come descritto in seguito.
- Ogni singolo sondino può essere usato finché rimane intatto e permette l'ispezione delle secrezioni rimosse. Alcuni autori[46] ritengono che i cateteri lavati non vadano comunque usati per più di 24 ore.

La disinfezione dei sondini attuata dopo l'aspirazione pulita prevede 4 passaggi[14]:

1. lavaggio sotto getto d'acqua del rubinetto dei sondini usati utilizzando acqua calda saponosa, avendo cura che sia l'interno che l'esterno del sondino siano completamente puliti
2. disinfezione dei sondini immergendoli per 90 minuti in un idoneo disinfettante commerciale (esempio:soluzione di acqua e cloro derivati); non ci sono dati che indichino che un prodotto commerciale sia meglio dell'altro;
3. risciacquo dei sondini dentro e fuori con acqua sterile;
4. lasciare asciugare i sondini in aria, utilizzando l'aspiratore e facendolo lavorare a vuoto per 1 minuto circa;
5. riporre i sondini in un contenitore pulito e chiuso

b) Profondità della aspirazione

Sono descritte tre tecniche di aspirazione per quanto concerne la profondità a cui va inserito il sondino.

1. **L'aspirazione superficiale:** consiste nell'inserzione di un sondino solo nell'ostio del tubo tracheostomico per rimuovere le secrezioni che sono state tossite sino all'apertura della cannula.

2. **La tecnica pre-misurata:** il sondino forato viene inserito ad una profondità pre-misurata, con il foro più distale appena fuori dalla punta della cannula tracheostomica. Per misurare la profondità esatta si utilizza una cannula dello stesso tipo e della stessa misura di quella posizionata in trachea, individuando sul sondino l'esatta profondità di inserzione.
3. **L'aspirazione profonda:** dopo aver inserito il sondino sino ad incontrare una resistenza, lo si retrae leggermente e quindi si applica l'aspirazione.

Studi effettuati su animali hanno chiaramente dimostrato un significativo danno dell'epitelio delle vie aeree quando viene utilizzata la tecnica d'aspirazione profonda. Tale danno può essere ridotto usando la tecnica pre-misurata. Pertanto, l'ATS[14] raccomanda:

- ❖ l'utilizzo della tecnica pre-misurata per le aspirazioni di routine;
- ❖ la rotazione del sondino tra dita e pollice senza muoverlo con l'intera mano; la rotazione riduce l'attrito, cosicché il sondino può essere inserito più facilmente; inoltre muove i fori laterali del sondino in modo elicoidale permettendo l'aspirazione delle secrezioni in tutti i punti della parete della cannula tracheostomica;
- ❖ l'uso di sondini pre-marcati per assicurare l'aspirazione alla profondità corretta;
- ❖ l'utilizzo occasionale dell'aspirazione profonda solo in circostanze particolari, perchè aumenta il rischio di danno all'epitelio.

In caso di utilizzo di cannule fenestrate, è raccomandato l'uso della contro-cannula non fenestrata durante l'aspirazione. Infatti, se si mantiene in sede la contro-cannula fenestrata ed il sondino accidentalmente entra più volte nella fenestratura, può causare la formazione di tessuto di granulazione.

c) Frequenza dell'aspirazione

Oltre a rimuovere le secrezioni l'aspirazione permette al care-giver di valutare la pervietà della cannula. Quest'ultimo aspetto è importante perché i tubi tracheali possono essere parzialmente ostruiti senza evidenti segni clinici. L'aspirazione può avvenire o secondo un programma prestabilito, per es. ogni 2 ore, oppure “a domanda”, sulla base della valutazione clinica del paziente.

L'ATS[14] raccomanda:

- ❖ che l'aspirazione venga effettuata sempre e solo sulla base di una valutazione clinica preliminare;
- ❖ di eseguire nei soggetti senza evidenza di secrezioni un minimo di due aspirazioni quotidiane, una al mattino, l'altra la sera prima che il paziente si addormenti per la notte, per controllare la pervietà della cannula.

d) Durata dell'aspirazione

La Letteratura suggerisce che l'aspirazione profonda debba avvenire in non più di 15-20 secondi e che l'aspirazione pre-misurata debba terminare entro 5 secondi. L'ATS[14] raccomanda che l'aspirazione avvenga con tecnica pre-misurata in meno di 5 secondi. La rapidità di aspirazione è fondamentale per prevenire le atelettasie dal momento che l'ATS raccomanda anche l'uso di sondini di grandi dimensioni rispetto al lume della cannula tracheale (vedi avanti).

e) Dimensioni del catetere di aspirazione

La Letteratura raccomanda l'uso di cateteri il cui diametro sia 1/3 o 1/2 del diametro interno della cannula tracheostomica per evitare atelettasie durante le aspirazioni prolungate. Tuttavia, cateteri di dimensioni maggiori rimuovono più velocemente le secrezioni. Pertanto, le Linee Guida dell'ATS[14] raccomandano l'impiego del sondino del diametro più grande possibile al fine di rimuovere il più efficacemente possibile le secrezioni. Del resto, utilizzando la tecnica pre-misurata rapida, il rischio di atelettasia è basso.

f) Caratteristiche del sondino da aspirazione

Il sondino deve essere di materiale morbido e trasparente (ad es. polivinile), deve avere una lunghezza di circa 40 cm e deve essere fornito di doppio foro, uno posto sull'estremità distale atraumatica ed l'altro posto su di un lato del sondino a circa 0,5 cm dall'estremità distale. Il doppio foro permette di ridurre il trauma della mucosa[15]**.**

g) Pressione negativa di aspirazione

Di solito per l'aspirazione dei pazienti pediatrici sono usate pressioni tra i- 80 e i – 100 mmHg. Comunque, la pressione negativa di aspirazione deve essere tale da aspirare in modo efficace il muco in pochi secondi. In caso di secrezioni particolarmente dense è necessaria utilizzare una pressione negativa maggiore, ma comunque inferiore a –160 mmHg, al fine di ridurre il trauma della mucosa. Le Linee Guida dell'ATS[14] raccomandano che:

- l'aspirazione sia applicata sia mentre il catetere entra, sia mentre il catetere esce dalla cannula (mentre classicamente la letteratura consigliava di non aspirare durante la discesa del sondino per ridurre il trauma della mucosa);
- l'aspirazione sia adeguata a rimuovere le secrezioni con un passaggio rapido del catetere;
- prima della domiciliazione ci si assicuri che la pressione creata dall'aspiratore sia adeguata alla clearance delle secrezioni.

h) Iperossigenazione e iperventilazione nel peri-ventilazione

L'iperventilazione non deve essere eseguita prima dell'aspirazione perchè può forzare le secrezioni distalmente nelle vie aeree[14].

La necessità di aumentare la FiO2 prima dell'aspirazione e di iperventilare con Ambu arricchito in O2 dopo l'aspirazione deve essere decisa caso per caso prima delle dimissioni, utilizzando il monitoraggio della SaO2 come guida. I pazienti che sono suscettibili a formare atelettasie possono giovarsi dell'iperventilazione dopo l'apsirazione tracheale[14]. Pertanto alcuni autori[46] ritengono indicata la pre-ossigenazione e/o l'iperinflazione nei pazienti con riserva respiratoria particolarmente ridotta e nei pazienti che hanno evidenziato desaturazioni o aritmie durante l'aspirazione. In particolare queste precauzioni dovrebbero essere adottate nei pazienti con una Sa02 basale < del 90%, nei pazienti ad alto rischio con Sa02 < 95% e nei pazienti che hanno evidenziato desaturazioni al di sotto dell'85% durante broncoaspirazione e nei quali il livello di Sa02 non è tornato al valore basale entro 15 secondi[15].

i) Instillazione di soluzione fisiologica

Non è consigliata dall'ATS come manovra di routine[14] al fine di fluidificare le secrezioni rese dense da una non adeguata umidificazione delle vie aeree o da una non corretta idratazione del paziente. L'instillazione di soluzione fisiologica nella cannula tracheale può causare desaturazione o contaminazione delle vie aeree distali. Pertanto l'instillazione di fisiologica andrebbe limitata alle situazioni di presunta ostruzione bronchiale acuta da tappi di muco[15].

Allegato III: MODULO DA INVIARE PER RACCOMANDATA ALL'ENTE EROGATORE DI ENERGIA ELETTRICA

Centro Prescrittore

Data …….

Spett.le Ente erogatore di energia elettrica

OGGETTO: segnalazione di utenza presso cui è domiciliato un soggetto in ventilazione meccanica domiciliare e/o che richiede assistenza alla tosse con apparecchiature alimentate ad energia elettrica

La scrivente, nome e indirizzo del centro prescrittore,

SEGNALA CHE

Presso la Vs. utenza N°________________ intestata a________________________ risiede abitualmente un paziente che utilizza in via continuativa: ventilatore meccanico, aspiratore chirurgico, insufflatore-essuflatore meccanico ed altre apparecchiature alimentate ad energia elettrica, necessarie per la sua sopravvivenza.

Si richiede quindi di voler cortesemente preavvisare l'utenza di cui sopra, con almeno 24 ore di anticipo, prima di effettuare eventuali interventi tecnici – programmati e/o straordinari – e di voler fornire tempestiva informazione nel caso di guasti prolungati, nonché di voler considerare come prioritaria la riattivazione di tale utenza, considerando che le apparecchiature di cui sopra hanno autonomia funzionale di circa____________

Data

Ringraziando anticipatamente per la collaborazione, porgiamo cordiali saluti

Firma del Medico Prescrittore

Allegato IV: MODULO DA INVIARE PER RACCOMANDATA AL 118

Centro Prescrittore

Data …….

Spett.le Centrale operativa__________________del 118

OGGETTO: segnalazione di paziente in ventilazione meccanica domiciliare e/o che richiede assistenza alla tosse

La scrivente, nome e indirizzo del centro prescrittore,

SEGNALA CHE

Cognome e Nome Paziente……………………………………………
Data di nascita ……………………………Peso in Kg……………
Residente in………………………………………………………………ASL n° …….
Affetto da…………………………………………………………………………………….

- ✓ è adattato alla **ventilazione meccanica domiciliare** SI / NO in:
  - ❑ VENTILAZIONE NON INVASIVA tramite (interfaccia)……………………………..
  - ❑ VENTILAZIONE PER VIA TRACHEOSTOMICA

  in modalità……………………………………………………………………………..
  essendo dipendente dal ventilatore……../die o essendo solo ventilazione notturna

- ✓ necessita di **02 terapia suppletiva** SI / NO
- ✓ necessita di **assistenza alla tosse** SI / NO

  con: air stacking ; compressione addominale ; M I-E

Data

Ringraziando anticipatamente per la collaborazione, porgiamo cordiali saluti

Firma del Medico Prescrittore

Allegato V: MODULO PER PRESCRIZIONE APPARECCHIATURE ELETTROMEDICALI PER VDM

Centro Prescrittore:……………………………..…..(n° telefono…………………...)

Data …………

Cognome e Nome Paziente…………………………………………… ……………………….
Data di nascita ……………………………Peso in Kg…………..
Residente in………………………………………………………………ASL n° ………………
Ricoverato attualmente SI /NO presso il reparto…………………………..dell'Ospedale……………..

Patologia che ha portato all'IRC che ha determinato la prescrizione del ventilatore:

o Malattia neuromuscolare	o Fibrosi Cistica
o Ipoventilazione Centrale	o BPCO
o Lesione midollo cervicale	o Cardiomiopatia
o Alterazione gabbia toracica	o OSAS
o Sindrome obesità-ipoventilazione	o OSAS+altra patologia
o Displasia bronco-polmonare	o Altro

Diagnosi ………………………………………………………………………………………

VDM mandatoria: paziente ventilatore dipendente

VDM elettiva
Parametri funzionali e/o anamnestici che hanno portato alla prescrizione dei presidi medici in elezione:
EGA basale diurno pre-ventilazione: ph……..,PaC02……..,HC03……..,P02……..,BE……..
FCV (% pred) ……………FEV1 (%pred) …………. MIP (cmH2O) …….. MEP (cmH2O) ……..
Picco della tosse…………l/min; Picco della tosse con air stacking e compressione addominale…………l/min
Sintomi e segni correlabili a ipoventilazione notturna e/o distess respiratorio : ……… ……………………… ………….
Numero di ospedalizzazioni per IRA nell'ultimo anno………
Deficit della tosse: SI/NO
Saturimetria notturna basale: % tempo di studio conSa02< 90%: ……..,durata periodo più lungo conSa02< 90%…….., altro…
Monitoraggio della C02 notturna: PaC02 ≥ 50mmHg per almeno il 50% del sonno
Monitoraggio cardiorespiratorio notturno completo basale o Polisonnografia basale (obbligatorio per OSAS):
………

Adattamento al ventilatore o CPAP
EGA in corso di ventilazione (almeno 1ora) : ph……..,PaC02……..,HC03……..,P02…..... BE……..
Saturimetria in ventilazione:% tempo di studio con Sa02< 90%: ……..,durata periodo più lungo con Sa02< 90%…….., altro………
Monitoraggio cardiorespiratorio notturno completo basale o Polisonnografia basale (in CPAP o ventilazione):……………………………………………………………………………………………………

Si prescrive pertanto un ventilatore domiciliare che possa ottemperare alle caratteristiche tecniche e regolazioni sotto-elencate.
Il paziente è stato adattato alla:
- ❑ **VENTILAZIONE NON INVASIVA o CPAP** tramite (interfaccia)……………………………..
- ❑ **VENTILAZIONE PER VIA TRACHEOSTOMICA**

Modalità:	Eventuale O2 (l/min)	Freq. Resp	Settaggio Principale
o Pressione di supporto (PSV)			Pinsp………..
o Pressometrica assistita/controllata (PCV)			Pinsp………
o PSV / PCV con volume garantito o di sicurezza			Pinsp……….VT…….
o Volumetrica assistita/controllata o controllata			VT………
o PSV + SIMV			Pinsp……….VT…….
o BiLevel			IPAP…..EPAP…..
o CPAP			CPAP………
o Altro…………………………………			

Necessità di valvola espiratoria SI/NO
Monocircuito Bicircuito monocircuito con Y
Necessità di batteria interna SI/NO con autonomia di almeno…ore

Altre regolazioni del ventilatore alle dimissioni:
…...…….
………..

Ore di dipendenza dal ventilatore……..../die o solo ventilazione notturna (autonomia dal ventilatore…..ore)

E' necessario che venga assicurato un servizio di assistenza tecnica 24 ore/die sia nei giorni festivi che feriali con riparazione o cambio del ventilatore in caso di guasto in un tempo massimo che non superi l'autonomia del paziente dal ventilatore e che siano previsti controlli domiciliari periodici ogni…./mesi da parte della ditta fornitrice del ventilatore.

In ospedale il paziente è stato adattato al ventilatore modello………………………... ………………………..
della Ditta…………………………………………………………………………………………………….

Modello e numero di Cannula tracheostomica……………………………………………………………...

Modello e taglia dell'interfaccia……………………………………………………………………………….

FASCIA di gravità del paziente: A B C D

ADR : **SI** (relazione allegata di dimissione protetta) / **NO**

EVENTUALI ALTRI PRESIDI PRESCRITTI:

- ❑ **Secondo ventilatore**
- ❑ **Gruppo di continuità elettrica**
- ❑ **Aspiratore chirurgico a batteria e a rete: n°…**
- ❑ **Pallone resuscitatore tipo AMBU con maschera faciale trasparente n°…**
- ❑ **Umidificatore attivo non riscaldato riscaldato con regolazione della temperatura**
- ❑ **Insufflatore-essuflatore-meccanico**
- ❑ **Saturimetro portatile**
  - ❑ **senza allarmi per monitoraggio discontinuo**
  - ❑ **con allarmi per monitoraggio continuo**
- ❑ **Monitor cardio-respiratorio**
- ❑ **Generatore di energia elettrica**
- ❑ ………………………………………………………………………..……….

Tale materiale è stato prescritto per: prevenire gravi riacutizzazioni ; ridurre i giorni di ricovero ospedaliero ; migliorare la qualità di vita ; migliorare la sopravvivenza ; migliorare gli scambi gassosi

EVENTUALI ANNOTAZIONI
……………………………………………………………………………………………………
Si allega la prescrizione del materiale di consumo annuale valida sino a nuova prescrizione

Firma del Medico Prescrittore

Allegato VI: MODULO PER PRESCRIZIONE MATERIALE DI CONSUMO

Centro Prescrittore:………………………

Data …….

Cognome e Nome………………………………………… Data di nascita …………
Diagnosi che ha portato all'IRC che ha determinato la prescrizione del ventilatore:

……………………………………………………………………………………………………

in ventiloterapia domiciliare per via tracheostomica / non invasiva per…… .ore/die o solo ventilazione notturna

Il paziente necessita del seguente materiale di consumo annuale.

Tale prescrizione è valida sino a nuova prescrizione

Monotubo disposable **per adulti** / **per uso pediatrico** con senza **trappola raccogli condensa** con senza **valvola espiratoria** con senza **tubo corto** ……set / anno

Monotubo con Y disposable **per adulti** / **per uso pediatrico** con senza **trappola raccogli condensa**, con senza **tubo corto** ……set / anno

Bitubo per adulti / **per uso pediatrico** con senza con **trappole raccogli condensa**……set / anno, con senza **tubo corto** ……set / anno

Filtro HME antibatterico: ……unità/anno

Camera di umidificazione per umidificatore attivo riscaldato: ……. unità /anno

Catether mount dotato di connessione girevole ……unità/settimana

Sondini da aspirazione trachele n° .. … quantità:…. / giorno

Cannula tracheostomica n°..…: modello……………..…………….quantità:…. unità/anno

Nasi artificiali:.. . unità/giorno

Filtro aria antipolvere: … .unità /anno

Plateau valve: ….. .unità /anno

Maschera

- **nasale** con /senza apertura per l'aria n°…. ; modello………………………. quantità:…. unità/anno
- **olive nasali** ………………… quantità:…. unità/anno
- **faciale** con /senza apertura per l'aria: n°…. ; modello………………………. quantità:…. unità/anno
- ………………………………………………………….quantità:…. unità/anno

Nucale e mentoniera: 2 unità / anno

Monocircuito + filtro + maschera faciale per insufflatore-essufflatore meccanico:…. ..Set/anno

Valvola fonatoria unidirezionale tipo……………………………...:…. unità/anno

Medicazione specifica per tracheotomia tipo metallina ; garza tessuto non tessuto (TNT) ; schiuma di poliuretano ;………………………………………….. : ……/giorno

Acqua sterile demineralizzata per umidificatore riscaldato:…….L/settimana

Set per aspiratore chirurgico:……………..unità/anno

Guanti sterili ambidestri per cambio cannula misura piccola ; media ; grande : 1 confezione per ogni cambio cannula

Lubrificante in bustine monodose sterile: 1 confezione per ogni cambio cannula

Garze sterili 10 x10 cm + soluzione fisiologica 10 ml: ……confezioni/die

Prodotti barriera per prevenzione decubiti: idrocolloidi tipo ………………..:…..confezioni/mese**; alginati tipo** …………………….…….:…..confezioni/mese

Disinfettante commerciale tipo…………………………...;quantità ……..confezioni/mese

……………………………..

Firma del medico prescrittore

LEGENDA del modulo per la prescrizione delle apparecchiature elettromedicali per VDM e del modulo per la prescrizione del materiale di consumo

I riferimenti bibliografici sono nelle linee guida per la ventilazione meccanica e le dimissioni protette del paziente pediatrico con insufficienza respiratoria cronica.

- ✓ **Diagnosi….** Permette di specificare la diagnosi nel caso ci sia una diagnosi più precisa di quelle enunciate nella tabella sovrastante

- ✓ **Bambino ventilatore dipendente:** ogni bambino che in condizioni di stabilità respiratoria e stabilità clinica generale richieda un supporto ventilatorio per mantenere una adeguata stabilità degli scambi gassosi, dopo il fallimento di tentativi plurimi di svezzamento dal ventilatore nell'arco di 3 mesi dall'instaurazione della ventilazione meccanica

- ✓ **VDM elettiva: Parametri funzionaliche hanno portato alla prescrizione dei presidi:**
  - ❖ In presenza di patologia neuromuscolare o della gabbia toracica la ***VDM è di solito indicata*** nei pazienti con **PaC02 > 45 mmHg** o in presenza di segni o sintomi di ipoventilazione associati a significative desaturazioni notturne (**Sa02 < 90% per più di 5 minuti o per più del 10% del tempo totale di monitoraggio**) o **PaC02 > 50 mmHg per almeno il 505 del sonno** o a **FVC < 50%del predetto** o nel caso di **frequenti ospedalizzazioni per IRA** (>3/anno) Si rimanda al testo delle linee guida per la prescrizione del ventilatore nelle altre patologie.
  - ❖ Sintomi di ***ipoventilazione notturna***: sonnolenza, cefalea, nausea, astenia, scarso appetito mattutini, frequenti risvegli notturni, frequenti cambi di posizione durante la notte, incubi e sudorazione notturni, ridotto livello di concentrazione, perdita di appetito, cattivo umore, necessita' di riposarsi dopo aver frequentato la scuola, frequenti sonnellini durante la giornata, ritardo di crescita.
  - ❖ E' appropriato ***l'utilizzo dell'insufflatore-essuflatore meccanico*** in presenza di un picco della tosse< 270 L/min o di una MEP < 60cmH20 o di una storia di difficoltosa clearence delle secrezioni bronchiali. se le altre tecniche di assistenza alla tosse (air stacking e compressione addominale) si sono rilevate inefficaci nel ripristinare una tosse efficace (picco della tosse> 270 L/min) .

- ✓ **Adattamento al ventilatore o CPAP:** è richiesto che il centro prescrittore:
  - ❑ effetui un EGA durante ventilazione, dopo almeno un ora di ventilazione continuativa
  - ❑ effettui una saturimetria notturna quando il paziente è riuscito a tollerare il ventilatore per almeno 4 ore durante la notte
  - ❑ effetui un monitoraggio cardiorespiratorio notturno completo basale o polisonnografia basale (in CPAP o ventilazione) (obbligatorio in caso di OSAS)

- ✓ **Fascia di gravità del paziente in VDM e indicazioni all'ADR**

Dal punto di vista clinico pratico è possibile stratificare i pazienti in ventilazione meccanica in 4 fasce di gravità:

- **Fascia A**: ventilazione domiciliare non invasiva per meno di 12 ore al giorno
- **Fascia B**: ventilazione domiciliare non invasiva per più di 12 ore al giorno

  Fascia C: ventilazione domiciliare non invasiva per più di 20 ore al giorno o ventilazione invasiva per via tracheostomica inferiore a 18 ore al giorno
- **Fascia D**: ventilazione invasiva per via tracheostomica con totale dipendenza dal ventilatore

I pazienti di fascia A non necessitano di essere inseriti in un programma di ADR; i pazienti di fascia C e D devono essere inseriti in un programma di ADR; per quanto riguarda i pazienti di Fascia B il centro prescittore valuta caso per caso l'inserimento in un programma di ADR.

- ✓ In alcuni pazienti è giustificata la prescrizione domiciliare del **saturimetro** al fine di ottimizzare l'ossigenazione. Il monitoraggio domiciliare della saturimetria arteriosa in 02 può essere utilizzato nei pazienti con patologia neuro-muscolare in caso infezioni delle vie aeree per monitorare l'efficacia delle tecniche di assistenza alla tosse e per identificare i pazienti che necessitano l'ospedalizzazione

- ✓ E' necessario prescrivere un **secondo ventilatore** nei bambini che hanno un'autonomia respiratoria inferiore alle 4 ore o che sono residenti lontano da ospedali o dalla sede del servizio di assistenza tecnica, vale a dire che il tempo di percorrenza della distanza supera l'autonomia del paziente staccato dal respiratore.

✓ Consumi annui prevedibili di materiale accessorio per NIV

- ✓ 2-4 maschere a seconda delle ore di NIV
- ✓ circuiti respiratori :
  - 3 se ventilazione solo notturna
  - 6 se ventilazione < 16 ore/die
  - 12 se ventilazione > 16 ore/die
- ✓ 2 cuffie con reggi-maschera e mentoniera/anno
- ✓ 2 filtri aria /anno (se spugnosi), altrimenti 12/anno
- ✓ 3 - 6- 12 meccanismi anti- rebreathing a seconda delle ore di NIV (se non presenti sulle maschere stesse)
- ✓ 12 camere per umidificazione (se prescritta umidificazione attiva) + acqua sterile demineralizzata
- ✓ 2-4 circuiti, filtri e maschere faciali per insufflatore-essufflatore meccanico (se prescritto)
- ✓ Prodotti barriera per prevenzione decubiti (idrocolloidi; alginati, ec.): cambio ogni giorno
- ✓ Disinfettante commerciale

✓ Consumi annui prevedibili di materiale accessorio per ventilazione invasiva

Ventilazione <16 ore die

- ✓ 12 kit circuito-tubi completi di valvola espiratoria (se circuito mono-tubo) e trappole raccogli condensa
- ✓ 12 camere di umidificazione + acqua sterile demineralizzata (cambio 2 volte/settimana) o 180 filtri HME
- ✓ 2 filtri aria interni spugnosi
- ✓ 52 (1/settimana) catether mount dotati di connessione girevole e eventuale foro per aspirazione
- ✓ 3-10 sondini da aspirazione al giorno salvo particolari indicazioni
- ✓ 1-3 nasini artificiali con attacco per ossigeno al giorno
- ✓ 12 valvole fonatorie
- ✓ 1 cannula tracheostomica ogni 15-45 giorni (in casi particolari ogni 7 giorni)
- ✓ guanti sterili ambidestri per cambio cannula (1 ogni cambio cannula previsto)
- ✓ lubrificante sterile in bustine monodose (1 ogni cambio cannula previsto)
- ✓ 1-3 pacchi/die di garze sterili 10 x 10 cm
- ✓ 1-3 fiale/die di soluzione fisiologica 10 ml
- ✓ 1-3/die medicazioni specifiche per tracheotomia
- ✓ set per aspiratore chirurgico: cambio ogni 15 giorni
- ✓ Disinfettante commerciale

Ventilazione > 16 ore die

- ✓ 24 kit circuito-tubi completi di valvola espiratoria (se circuito mono-tubo) e bicchieri raccogli condensa
- ✓ 24 camere di umidificazione + acqua sterile demineralizzata (cambio 2 volte/settimana) o 365 HME
- ✓ 2 filtri aria interni spugnosi
- ✓ 104-156 catether mount (2-3/settimana) dotati di connessione girevole e eventuale foro per aspirazione
- ✓ 3-10 sondini da aspirazione al giorno salvo particolari indicazioni
- ✓ 1-3 nasini artificiali con attacco per ossigeno al giorno
- ✓ 12 valvole fonatorie
- ✓ 1 cannula tracheostomica 15-45 giorni (in casi particolari ogni 7 giorni)
- ✓ guanti sterili ambidestri per cambio cannula (1 ogni cambio cannula previsto)
- ✓ lubrificante sterile in bustine monodose (1 ogni cambio cannula previsto)
- ✓ 1-3 pacchi/die di garze sterili 10 x 10 cm
- ✓ 1-3 fiale/die di soluzione fisiologica 10 ml
- ✓ 1-3/die medicazioni specifiche per tracheotomia
- ✓ set per aspiratore chirurgico: cambio ogni 15 giorni
- ✓ Disinfettante commerciale

ABBREVIAZIONI USATE NEL TESTO

ADR = assistenza domiciliare respiratoria
CPAP = pressione positiva continua nelle vie aeree
Fi02 = percentuale inspiratoria in 02
FVC = Capacità Vitale Forzata
HME = filtri scambiatori di umidità e calore
IRA = Insufficienza Respiratoria Acuta
IRC = Insufficienza Respiratoria Cronica
MEP = massima pressione espiratoria
MIP = massima pressione inspiratoria
NIV = ventilazione non invasiva
PaO2 = tensione arteriosa in ossigeno
PaCO2 = tensione arteriosa in anidride carbonica
PCEF = picco di flusso della tosse
SaO2 = saturazione in ossigeno

Allegato VII: MODULO DI CONSENSO INFORMATO PER VENTILOTERAPIA NON INVASIVA DOMICILIARE

Il sottoscritto……………………………………………………………………………………
dichiara di essere stato informato dal Dott. ………………………………………………….
di essere affetto / che il proprio figlio è affetto dalla seguente patologia
………...

Tale patologia determina un'insufficienza respiratoria che deve essere corretta mediante l'utilizzo di ventiloterapia non invasiva.
Sono stato informato dal medico che questa terapia, essendo le *mie / di mio figlio* condizioni stabilizzate, non presentando complicanze in atto, può essere erogata mediante ventilazione meccanica domiciliare (VMD), potendo contare sulla collaborazione di altra persona presente al domicilio.
Nel caso in cui il paziente risulti completamente autosufficiente,non è indispensabile la figura del referente domiciliare.
Per *la mia / di mio figlio* patologia è indicata una ventilazione meccanica non invasiva mediante l'utilizzo di maschera nasale o facciale.
Sono stato informato del tipo di maschera da utilizzare e delle modalità di somministrazione della ventiloterapia durante sedute di specifico addestramento.
In particolare sono stato addestrato/a insieme a ………………………………………………. ,
che ha dimostrato di intendere l'importanza di tale compartecipazione all'utilizzo di questa terapia domiciliare; è stata comprovata la nostra capacità nella gestione routinaria dell'apparecchio attraverso appositi questionari ed esercitazioni pratiche.
Solo i medici incaricati della prescrizione e/o della gestione della ventilazione meccanica domiciliare potranno modificare i tempi e le modalità di somministrazione.
Eventuali cambiamenti dei tempi e modalità di somministrazione della ventiloterapia, effettuati arbitrariamente, così come eventuali manomissioni dell'attrezzatura potrebbero essere di grave pericolo per la vita.
Sono a conoscenza che per qualunque esigenza potrò mettermi in contatto con il Centro………………………………………o con la Ditta……………………………………………ai numeri telefonici che mi sono stati forniti nell'allegato che contiene anche le indicazioni principali relative al protocollo terapeutico e alla gestione dell'apparecchiatura.
A tutte le domande da me effettuate ha risposto in modo esauriente ed a me chiaro il Dott ………………………………………………………………………………………..
Essendo stato quindi informato in modo chiaro, completo e preciso dei vantaggi, degli svantaggi, dei rischi, delle modalità di somministrazione della terapia domiciliare ventilatoria, acconsento ***ad essere sottoposto / che mio figlio sia sottoposto*** **a tale tipo di terapia**.
Sono stato informato che, ove volessi sospendere, per qualsiasi motivo la terapia, devo avvisare preventivamente il medico curante e l'incaricato della gestione della ventiloterapia.

In caso di incapacità di intendere e volere del paziente, comprovata da certificazione medica di struttura pubblica, il consenso all'utilizzo di tale terapia, potrà essere demandato al parente più prossimo o al tutore legale, e comunque come previsto dalle vigenti disposizione di legge.

Nel caso di trattamento su minori devono essere acquisite entrambe le firme dei genitori o in casi particolari, del genitore che ne ha la patria potestà o l'affidamento.

Inoltre, nel caso di minore consapevole o in grado di discernere deve essere acquisito il suo parere.

Firma del paziente / di entrambi i genitori o di chi ne ha la patria potestà / del tutore legale

Firma del medico

Firma dell'eventuale referente domiciliare che ha partecipato all'addestramento

Data

Allegato VIII: MODULO DI CONSENSO INFORMATO PER VENTILOTERAPIA INVASIVA DOMICILIARE

Il sottoscritto………………………………………………………………………………………
dichiara di essere stato informato dal Dott …………………………………………………
di essere affetto / che il proprio figlio è affetto dalla seguente patologia
……
Tale patologia determina insufficienza respiratoria che deve essere corretta mediante l'utilizzo di ventiloterapia invasiva per via tracheostomica.
Sono stato informato dal medico che questa terapia, essendo *le mie condizioni / di mio figlio* stabilizzate, non presentando complicanze in atto, può essere erogata mediante ventilazione meccanica domiciliare (VMD).
E' necessario che per utilizzare tale tipo di terapia, possa contare sulla collaborazione di altra persona presente al domicilio. Questa deve essere in grado di provvedere a tutte le esigenze connesse con la corretta applicazione del protocollo che mi viene fornito in allegato.
Per la mia patologia è indicata una ventilazione meccanica invasiva mediante l'utilizzo di cannula trachestomica.
Sono stato informato di tutte le modalità di utilizzo del ventilatore che mi viene fornito. In particolare sono stato addestrato a posizionare e o raccordare i circuiti al ventilatore, a cambiare, pulire e sterilizzare gli stessi, a controllare le modalità di erogazione della ventiloterapia.
Le stesse nozioni sono state impartite a ………………………………………………………………………
che ha dimostrato di intendere l'importanza di tale compartecipazione all'utilizzo di questa terapia domiciliare; è stata comprovata la nostra capacità nella gestione routinaria dell'apparecchio attraverso appositi questionari ed esercitazioni pratiche.
Una carente igiene e pulizia dei circuiti potrebbe determinare l'insorgenza di infezioni che risulterebbero pericolose.
Solo i medici incaricati della prescrizione e/o della gestione della ventilazione meccanica domiciliare potranno modificare i tempi e le modalità di somministrazione.
Sono stato informato che eventuali cambiamenti dei tempi e delle modalità di somministrazione della ventiloterapia, effettuati arbitrariamente, così come eventuali manomissioni dell'attrezzatura o utilizzo della stessa secondo schemi diversi da quelli suggeritemi, potrebbero essere di grave pericolo per la vita.
Ogni eventuale cambiamento del piano terapeutico o di utilizzo dell'apparecchiatura dovrà essere autorizzato dal Centro prescrittore o gestore.
Sono a conoscenza che in caso di allarme, o per qualunque esigenza, dovrò mettermi immediatamente in contatto con il Centro………………………………………………………………………………………….
o con la Ditta ……………………………………………………………………………………………..
ai numeri telefonici che mi sono stati forniti nell'allegato che contiene anche le indicazioni principali relative al protocollo terapeutico e alla gestione dell'apparecchiatura.
A tutte le domande da me effettuate ha risposto in modo esauriente ed a me chiaro il Dott. ……………………………………………………
Essendo stato quindi informato in modo chiaro, completo e preciso dei vantaggi, degli svantaggi, dei rischi, delle modalità di somministrazione della terapia domiciliare ventilatoria invasiva, acconsento ***ad essere sottoposto / che mio figlio sia sottoposto*** **a tale tipo di terapia.**
Sono stato informato che, ove volessi sospendere, per qualsiasi motivo la terapia, devo avvisare preventivamente il medico curante e l'incaricato della gestione della ventiloterapia.

In caso di incapacità di intendere e volere del paziente, comprovata da certificazione medica di struttura pubblica, il consenso all'utilizzo di tale terapia, potrà essere demandato al parente più prossimo o al tutore legale, e comunque come previsto dalle vigenti disposizione di legge.
Nel caso di trattamento su minori devono essere acquisite entrambe le firme dei genitori o in casi particolari, del genitore che ne ha la patria potestà o l'affidamento.

Inoltre, nel caso di minore consapevole o in grado di discernere deve essere acquisito il suo parere.

Firma del paziente / di entrambi i genitori o di chi ne ha la patria potestà / del tutore legale

Firma del medico

Firma dell'eventuale referente domiciliare che ha partecipato all'addestramento

Data

Allegato IX: MODULO DI CONSENSO INFORMATO PER L'UTILIZZO DOMICILIARE DELL'INSUFFLATORE-ESSUFLATORE MECCANICO

Il Sottoscritto..........……………………………………………………………………………………………

dichiara di essere stato informato dal Dott...............…………………………………………………………………

di essere affetto / che suo figlio è affetto dalla seguente patologia................…………………………………….

Tale patologia determina un grave deficit del meccanismo della tosse che può essere parzialmente corretto mediante l'utilizzo dell' insufflatore-essuflatore meccanico.

E' necessario che, per utilizzare tale tipo di terapia, possa contare sulla collaborazione di altra persona presente al mio domicilio. Questa deve essere in grado di provvedere alla corretta applicazione del protocollo che mi viene fornito in allegato.

Sono stato informato della modalità di utilizzo dell' insufflatore-essuflatore meccanico che mi viene fornito e sono stato addestrato al suo utilizzo.

Le stesse nozioni sono state impartite a ....………………………………………..., che ha dimostrato di intendere l'importanza di tale compartecipazione all'utilizzo di questa terapia domiciliare; è stata comprovata la nostra capacità nella gestione routinaria dell'apparecchio attraverso apposite esercitazioni pratiche.

Solo i medici incaricati della prescrizione e/o gestione dell' insufflatore-essuflatore meccanico potranno modificare i tempi e le modalità di somministrazione.

Sono stato altresì informato che eventuali cambiamenti dei tempi e delle modalità di somministrazione dell' insufflatore-essuflatore meccanico, effettuati arbitrariamente, così come eventuali manomissioni dell'attrezzatura o utilizzo della stessa secondo schemi diversi da quelli suggeritemi, potrebbero essere di grave pericolo per la vita.

Ogni eventuale cambiamento del piano terapeutico o di utilizzo dell'apparecchiatura dovrà essere autorizzato dal Centro prescrittore o gestore.

Sono a conoscenza che in caso di qualunque esigenza, dovrò mettermi immediatamente in contatto con il Centro prescrittore o con la Ditta fornitrice dell'apparecchiatura

Mi è stato fornito un allegato che contiene le indicazioni principali relative al protocollo terapeutico ed alla gestione dell'apparecchiatura, che io ho letto e compreso nella sua interezza.

A tutte le domande da me effettuate ha risposto in modo esauriente ed a me chiaro il Dott.............……………………………………………………………………………………………………….

Essendo stato quindi informato in modo chiaro, completo e preciso dei vantaggi, degli svantaggi, dei rischi, delle modalità di somministrazione dell' insufflatore-essuflatore meccanico, **acconsento ad essere sottoposto a tale tipo di terapia.**

Inoltre, nel caso di minore consapevole o in grado di discernere deve essere acquisito il suo parere.

Firma del paziente / di entrambi i genitori o di chi ne ha la patria potestà / del tutore legale

Firma del medico

Firma dell'eventuale referente domiciliare che ha partecipato all'addestramento

BIBLIOGRAFIA

1. Jardine E, Wallis C. A survey of UK children receiving long term ventilatory support at home. Thorax 1997;52: A 23.

2. Jardine E, Wallis C. Core guidelines for the discharge home of the child on long term assisted ventilation in the United Kingdom *Thorax* 1998;53:762–767

3. Mechanical Ventilation Beyond the Intensive Care Unit. Report of a Consensus Conference of the American College of Chest Physicians. Chest 1998 113 (5): 289S-344S.

4. Downes JJ, Pilmer SL. Chronic respiratory failure controversies in management. Crit Care Med 1993; 21:S363-64

5. JR Bach, WS Smith, J Michaeles, L Saporito, AS Alba, R Dayal, J Pan. Airwway secretion clearance by machanical exsufflation for post poliomyelitis ventilator assisted individuals. Arch Phys Med Rehabil 1993;74:170-177

6. Mier-Jedrzejowicz A, Brophy C et al. Respiratory muscle weakness durino upper respiratory tract infections. Am Rev Respir Dis 1988; 135: 5-7

7. Respiratory Care of the patient with Duchenne Muscolar Dystrofy. ATS Consensus Statement.Am J Respir Crit Care Med 2004;1700: 456-465,

8. Wallgren-Patterson C, Bushby K, Mellies U, Simonds A. 117th ENMC Workshop: Ventilatory Support in Congenital Neuromuscolar Disorders-Congenital Myopathies, Congenital Muscolar Dystrophy, Congenital Myotonic Dystrophy and SMA II. 4-6 april 2003, Naarden The Netherlands. Neuromuscolar disorders 2004; 14 : 56-69

9. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscolar disease with special reference to DMD and SMA. Pediatric Pulmonology 2000; 29: 141-150

10. Mehta S and Hill N S. State of the Art: Noninvasive Ventilation Am J Respir Crit Care Med 2001; Vol 163. pp 540–577.

11. Sasaki M, Sugai K, Fukumizu M, Hanaoka S, Kaga M. Mechanical ventilation care in severe childhood neurological disorders. Brain Dev 2001; 23:796-800.

12. Fauroux B., Lofaso F. Noninvasive mechanical ventilation in Children. Eur Respir Mon 2001; 16, 244–258.

13. Navalesi P, Fanfulla F, Frigero P,et al. Physiologic evaluation of non invasive mechanical ventilation delivered with three types of masks in patients with chronic hypercapnic respiratory failure. Clinical Care Med 2000; 28: 1785-1790.

14. American Thoracic Society. Care of the Child with a Chronic Tracheostomy. Am J Respir Crit Care Med 2000; Vol 161. pp 297–308.

15. Frigerio P, Sommaria M, Navalesi P. Disostruzione tramite apparecchi meccanici. In La disostruzione bronchiale: dalla teoria alla pratica. Edito da Brivio A, Lazzeri M,Oliva G, Zampogna E. Masson 2001; pag171-189.

16. Branson R D,. Cambell R S, Chatburn R L, and Covinton R. American Association for Respiratory Care Clinical Practice Guidelines: humidification during mechanical ventilation. Respir. Care 1992; 37: 887–890.

17. Richards GN, Cistulli PA, Ungar RG et al. Mouth leak with nasal CPAP increases nasal airway resistance. Am J Respir Crit Care Med 1996; 154(1):182-186.

18. Branson R D, and. Davis K,. Evaluation of 21 passive humidifiers according to the ISO 9360 standard: moisture output, dead space,and flow resistance. Respir. Care 1996; 41:736– 743.

19. Reccomandation of CDC and the Healtcare Infection Control Practices Advisory Committee. Guidelines for preventing health-care associated pneumonia, 2003.

20. Oda T, Shimizu N, Yonenobu K, Ono K, Nabeshima T, Kyoh S. Longitudinal study of spinal deformity in Duchenne mascular dystrophy. *J Pediatr Orthop* 1993;13:478–488.

21. Granata C, Merlini L, Cervellati S, Ballestrazzi A, Giannini S, Corbascio M, Lari S. Long-term results of spine surgery in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1996; 6:61–68.

22. Miller F, Moseley CF, Koreska J. Spinal fusion in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 1992;34:775–786.

23. LaPrade RF, Rowe DE. The operative treatment of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *Orthop Rev* 1992;21:39–45.

24. Brook PD, Kennedy JD, Stern LM, Sutherland AD, Foster BK. Spinal fusion in Duchenne's muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop* 1996;16:324–331.

25. Smith AD, Koreska J, Moseley CF. Progression of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am* 1989;71:1066–1074.

26. Yamashita T, Kanaya K, Yokogushi K, Ishikawa Y, Minami R. Correlation between progression of spinal deformity and pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop* 2001;21:113–116.

27. Simonds AK. Home ventilation. Eur Respir J 2003; 22: Suppl. 47, 38s-46s.

28. Toraldo D.T., Corrado A., Rossi A. La ventilazione meccanica domiciliare nel paziente con IRC: aspetti organizzativi medico legali e bioetici. Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio, 2003; 18: 26-33.

29. Hansen LG, Warwick WJ,. High-frequency chest compression system to aid in clearance of mucus from the lung. Biomed Instrum Technol 1990;24:289-294.

30. Sturgess JM, Palfrey AJ, Reid L. The viscosity of bronchial secretions. Clin Sci.1970;38:145-156

31. King M, Brock G, Lundell C. Clearance of mucus by simulated cough.J Appl Physiol 1985;58:1776–1782.

32. Sivasothy P,Brown L, Smith IE et al. Effect of manually assisted cough and mechanical insuflation on chough flow of normal subject, patients with COPD and patients with respiratory muscle weakness. Thorax 2001; 56: 438-444

33. Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure: a different approach to weaning. Chest 1996;110:1566–1571.

34. Mier-Jedrzejowicz A, Brophy C, Green M. Respiratory muscle weakness during upper respiratory tract infections. Am Rev Respir Dis 1988;138:5–7.

35. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 1997;112:1024–1028.

36. Szeinberg A, Tabachnik E, Rashed N, McLaughlin FJ, England S, Bryan CA, Levison H. Cough capacity in patients with muscular dystrophy.Chest 1988;94:1232–1235.

37. Tecklin JS. The patient with airway clearence disfunction. In: Irwin S, Tecklin JS eds. Cardiopulmonary physical therapy: a guide to practice. 4th ed. Philadelphia, PA: Mosby, 2004.).

38. Papastemolos C, Panitch HB, allen JL. Chest wall compliance in infant and children with neuromuscolar disease. Am J Respir Crit Care Med 1996; 154: 1045-1048.

39. Chatwin M, Ross E, Hart N et al. Cough augmentation with M I-E in patients with neuromuscolar weakness. Eur Respir J 2003; 21: 502-508.

40. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flow with manually assisted an unassisted coughing techniques. Chest 1993;104:1553-621.

41. Bach JR. Update and perspective on noninvasive respiratory muscle aids. Part2: the expiratory aids. Chest 1994;105:1538-44.

42. Bach JR, Lee HJ. New therapeutic techniques and strategies in pulmonary rehabilitation Yonsei Med J 1993; 34: 201-211.

43. Marchant WA and Fox R. Postoperative use of a cough-assit device in avoiding prolonged intubation. British Journal of Anaesthesia 2002; 89 (4): 644-7

44. Bach J R, Niranjan V, Weaver B. Spinal Muscular Atrophy Type 1 A Noninvasive Respiratory Management Approach CHEST 2000; 117:1100–1105.

45. Miske J L, Hickey ME, Kolb SM et al. Use of MI-E in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. Chest 2004; 125: 1406-1412.

46. AARC Clinical Practice guideline. Suctioning in the patient in the home. Respir Care 1999; 44 (1): 99-104